

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1892

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le 23 juin 1892, à 1 heure.*

Par E. MILLAT

Né à Grand'Landes (Vendée) le 25 mai 1859.

---

DE LA LEONTIASIS OSSEA

HYPÉROSTOSE DIFFUSE

DES MAXILLAIRES SUPÉRIEURS ET DU CRANE

---

*Président : M. GUYON, professeur.*

*Juges : MM. DUPLAY, professeur.*

POLAILLON }  
SCHWARTZ } *agregés.*

---

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, rue Casimir-Delavigne, 2

---

1892



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1892

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le 23 juin 1892, à 1 heure.*

Par E. MILLAT.

Né à Grand'Landes (Vendée) le 25 mai 1859.

---

DE LA LEONTIASIS OSSEA

HYPÉROSTOSE DIFFUSE

DES MAXILLAIRES SUPÉRIEURS ET DU CRANE

---

*Président : M. GUYON, professeur.*

*Juges : MM. DUPLAY, professeur.*

POLAILLON }  
SCHWARTZ } *agrégés.*

---

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, rue Casimir-Delavigne, 2

1892

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

|                                                                    |                      |
|--------------------------------------------------------------------|----------------------|
| <b>Doyen.....</b>                                                  | <b>M. BROUARDEL.</b> |
| <b>Professeurs.....</b>                                            | <b>MM.</b>           |
| Anatomie.....                                                      | FARABEUF.            |
| Physiologie.....                                                   | Ch. RICHET.          |
| Physique médicale.....                                             | GARIEL.              |
| Chimie organique et chimie minérale.....                           | GAUTIER.             |
| Histoire naturelle médicale.....                                   | BAILLON.             |
| Pathologie et thérapeutique générales.....                         | BOUCHARD.            |
| Pathologie médicale.....                                           | { DIEULAFOY.         |
|                                                                    | { DEBOVE.            |
| Pathologie chirurgicale.....                                       | LANNELONGUE.         |
| Anatomie pathologique...                                           | CORNIL.              |
| Histologie.....                                                    | MATHIAS DUVAL.       |
| Opérations et appareils.....                                       | TILLAUX.             |
| Pharmacologie.....                                                 | POUCHET.             |
| Thérapeutique et matière médicale.....                             | HAYEM.               |
| Hygiène.....                                                       | PROUST.              |
| Médecine légale.....                                               | BROUARDEL.           |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie.....                    | LABOULBÈNE.          |
| Pathologie comparée et expérimentale.....                          | STRAUS.              |
|                                                                    | { SEE (G.).          |
| Clinique médicale.....                                             | { POTAIN.            |
|                                                                    | { JACCOUD.           |
|                                                                    | { PETER.             |
| Clinique des maladies des enfants.....                             | GRANCHER.            |
| Clinique des maladies syphilitiques.....                           | FOURNIER.            |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale..... | BALL.                |
| Clinique des maladies nerveuses.....                               | CHARCOT.             |
|                                                                    | { VERNEUIL.          |
| Clinique chirurgicale.....                                         | { LE FORT.           |
|                                                                    | { DUPLAY.            |
|                                                                    | { LE DENTU.          |
| Clinique ophtalmologique.....                                      | PANAS.               |
| Clinique des voies urinaires.....                                  | GUYON.               |
| Clinique d'accouchements.....                                      | { TARNIER.           |
|                                                                    | { PINARD.            |

*Professeurs honoraires : MM. SAPPEY, HARDY, PAJOT et REGNAULD.*

## Agrégés en exercice.

|              |             |                                        |                     |
|--------------|-------------|----------------------------------------|---------------------|
| <b>MM.</b>   | <b>MM.</b>  | <b>MM.</b>                             | <b>MM.</b>          |
| BALLET.      | FAUCONNIER. | MAYGRIER.                              | REYNIER.            |
| BAR.         | GILBERT.    | NÉLATON.                               | RIBEMONT-DESSAIGNE. |
| BLANCHARD.   | GLEY.       | NETTER.                                | RICARD.             |
| BRISAUD.     | HANOT.      | POIRIER, Chef des travaux anatomiques. | ROBIN (Albert).     |
| BRUN.        | HUTINEL.    | POUCHET.                               | SCHWARTZ.           |
| CAMPENON.    | JALAGUIER.  | QUENU.                                 | SECOND.             |
| CHANTEMESSE. | KIRMISSON.  | QUINQUAUD.                             | TUFFIER.            |
| CHAUFFARD.   | LETULLE.    | RETTERER.                              | VILLEJEAN.          |
| DEJERINE.    | MARIE.      |                                        | WEISS.              |

*Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.*

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MES PARENTS. A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GUYON

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE  
MEMBRE DE L'INSTITUT

A M. LE DOCTEUR BIAUTE

MÉDECIN EN CHEF DE L'ASILE ST-JACQUES (DE NANTES)

A M. LE DOCTEUR POISSON

PROFESSEUR SUPPLÉANT A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES

A M. LE DOCTEUR A. MALHERBE

PROFESSEUR D'HISTOLOGIE A LA MÊME ÉCOLE  
CHIRURGIEN DES HOPITAUX

A MES PREMIERS MAÎTRES

MM. LES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE DE  
MÉDECINE DE NANTES

MM. LES MÉDECINS ET CHIRURGIENS  
DES HOPITAUX

# DE LA LEONTIASIS OSSEA

(HYPÉROSTOSE DIFFUSE DES MAXILLAIRES SUPÉRIEURS ET DU CRANE)

---

Sous le terme générique d'exostoses, les anciens auteurs englobaient toutes les tumeurs osseuses et, n'envisageant que la question de siège, en différenciaient uniquement celles qui croissent dans les cavités, auxquelles ils réservaient la dénomination significative d'enostoses. Mais peu à peu une analyse plus délicate, un examen plus minutieux montrèrent que l'étiologie et la pathogénie jouaient le principal rôle dans ces productions morbides et que leur nomenclature devait avoir pour base, des causes plus directes et des états diathésiques mieux définis. C'est ainsi que la syphilis, la scrofule, le rhumatisme, le rachitisme, le scorbut entrèrent en ligne de compte et réclamèrent leur part d'influence dans ces affections qui jusque-là avaient formé le patrimoine incontesté de la diathèse osseuse.

Est-ce à dire que toute tumeur des os soit la manifestation d'un état général, d'une dyscrasie particulière sur la nature de laquelle bien souvent il n'est possible d'avoir que des données fort incomplètes ? — Nous ne le croyons pas. Les coups, les contusions, les traumatismes de toute nature en un mot, par les modifications qu'ils apportent dans la nutrition de parties limitées d'un os, laissent souvent à leur

suite des gonflements plus ou moins étendus qui resteront là comme les témoins immuables de leur passage. Et ne voit-on pas encore, ainsi que l'a démontré Reclus, ces ulcères rebelles si fréquents chez les vieillards amener par leur constante irritation de pareils désordres sur le tibia et le péroné ?

Quoi qu'il en soit, aujourd'hui la pathologie des tumeurs osseuses est entrée dans une voie nouvelle ; l'unique faisceau qu'elles formaient a été rompu ; des divisions nombreuses se sont établies. Le rhumatisme chronique avec ses déformations articulaires, les nodosités d'Héberden avec leur localisation si nette, constituaient déjà un premier groupe auquel est venue se joindre depuis l'ostéite rhumatismale hypertrophiante de Cadiat.

A la tribune de la Société chirurgicale de Londres, sir James Paget annonça l'apparition d'une affection osseuse récente que ses compatriotes reconnaissants désignèrent sous le nom de maladie de Paget. Mais des raisons multiples, des conceptions heureuses ont permis de considérer l'ostéite déformante sous un point de vue plus général et de placer la maladie de Paget sous la dépendance de l'arthritisme.

Chez nous Broca et ses élèves établirent une autre catégorie d'exostoses d'un caractère spécial et franchement délimité. Marchant de pair avec le développement des os, elles s'arrêtent avec lui et méritent bien le nom d'exostoses de croissance qu'on leur a donné.

En 1890, Marie crée de toute pièce une entité morbide étrange et par sa forme et par ses déterminations. Les idées du maître, brillamment exposées dans la thèse de Souza-

Leit, ont fait de l'acromégalie une conquête toute française justement appelée maladie de Marie.

Enfin il est une forme extraordinaire d'affection osseuse, d'une étiologie obscure et d'une pathogénie plus obscure encore, qui étonne par les proportions énormes qu'elle atteint et la totalité de son envahissement : nous voulons parler des hypérostoses généralisées dont Bourceret, Rathery, Leloir nous ont donné un si frappant exemple. Mais si son importance est grande par les désordres qu'elle entraîne et par l'issue fatale qui en est la conséquence, il est un corrélatif heureux, c'est qu'elle est rare ; à peine trois ou quatre cas dans la science. Par contre, nous trouvons à côté, une autre sorte d'hypérostose, plus localisée mais aussi plus fréquente et d'une gravité non moindre, l'hypérostose diffuse des maxillaires supérieurs et du crâne. Bizarre par son apparition sans cause, étonnante par sa marche, grave par ses lésions, inconnue dans son essence, cette maladie a fixé notre attention et nous avons voulu la prendre comme sujet de notre thèse inaugurale. Après avoir réuni dans un cercle plus étroit les diverses observations éparses çà et là dans la littérature médicale, nous chercherons à faire ressortir les traits les plus saillants de sa physionomie, laissant à d'autres plus autorisés le soin d'en finioler les détails.

Mais avant d'entrer en matière, qu'il nous soit permis de remercier M. le Professeur Guyon, de l'honneur qu'il a daigné nous faire en acceptant la présidence de cette thèse. A l'illustre chirurgien, au maître éminent nous dédions cet humble fruit de nos études.

Que notre maître, M. le docteur Biaute, veuille bien re-

cevoir l'hommage de notre reconnaissance. Si la loi, en restreignant avec parcimonie la limite d'âge, nous a fermé l'entrée de la carrière aliéniste, le médecin du corps restera néanmoins, grâce à ses savantes leçons, doublé du médecin de l'esprit.

C'est à M. le Professeur Poisson que nous sommes redevable de l'observation servant de point de départ à notre travail. C'est une dette à laquelle nous sommes heureux d'apporter un acompte, en le priant d'agréer nos remerciements pour sa bienveillance et les précieux conseils qu'il nous a donnés dans le cours de cette étude. Ce serait d'une coupable ingratitude si nous ne remercions également M. le Professeur Malherbe du charmant accueil qu'il nous a fait dans son laboratoire. Envers d'aussi aimables créanciers nous serons toujours un débiteur insolvable.

En mettant avec une aussi grande complaisance à notre disposition sa connaissance approfondie de la langue allemande, M. le docteur Ott, d'ami nous a fait son obligé. A lui aussi tous nos remerciements.

Ce serait indignement faire mentir le proverbe que d'oublier notre ami, M. E. Sanceau, car si toute peine mérite salaire, pour les nombreuses démarches qu'il a faites en notre faveur, nous sommes loin d'être quitte envers lui.

Que M. les docteurs Brown (de Bancup) et Dreschefeld (de Manchester) veuillent bien croire à notre vive gratitude pour leur empressement à nous être agréables. Nous remercions aussi M. le docteur Léon Ferraud de l'intérêt qu'il a porté à notre travail ; c'est un ami de la veille qui restera, nous en sommes sûr, un ami du lendemain.

Par leur dévouement sans borne, par leur attachement à toute épreuve, il est deux personnes qui se sont acquis des droits particuliers à notre reconnaissance . c'est à vous que je m'adresse, Le Ray et Laffolley. Des amitiés telles que les vôtres consolent vite des lâchetés de l'existence.

## Historique.

« Les Égyptiens, si l'on en croit Hérodote, avaient les os du crâne durs et compacts. Dans son *Histoire générale de l'Inde*, Gonzalus Ferrandus Oviedus dit, en parlant des habitants d'Hispaniola, que leur tête possédait une telle résistance qu'elle émoussait l'acier des glaives et que souvent même elle les faisait voler en éclats. Il en serait ainsi, d'après Alex. Cardamusta, des indigènes de l'île Thomas et des autres régions équatoriales. Beaucoup d'auteurs attribuaient cette disposition particulière à la chaleur excessive de ces contrées, mais ils durent revenir de leur première opinion lorsque Angrinus Jonas eut décrit un crâne exhumé en Islande. Il appartenait, paraît-il, à un héros célèbre, Egillus Scallagrimus, et présentait une si grande épaisseur que les assistants essayèrent en vain de le rompre soit avec la scie, soit avec le maillet » (1).

Nous lisons dans les *Œuvres posthumes de Malpighi* le récit d'une tête remarquable qu'il avait examinée dans le cabinet de l'illustre maître Mutina. D'un poids supérieur à dix livres, sans la mâchoire inférieure et la moitié droite de la mâchoire supérieure, ce crâne dont les sutures avaient disparu, se composait d'une substance éburnée réunissant dans une seule masse homogène les deux tables et le diploé. Les altérations, loin de se borner au crâne, envahissaient aussi la face dont le développement, marqué surtout au ni-

(1) VILELME MOESEN, *Éphémérides des curieux de la nature*.

veau des maxillaires, réduisait à un faible degré les orifices naturels qu'on y rencontre.

Quelques années après Malpighi, Vilelme Moehsen, dans les *Éphémérides des curieux de la nature*, donnait une relation complète et un dessin soigné d'un frontal qu'il avait en sa possession et auquel était annexé un ethmoïde d'une structure particulière. Le poids de l'os tout entier était d'une livre civile et de XXVII demi-onces. Augmenté d'étendue suivant tous ses diamètres, il mesurait sur certains points jusqu'à deux pouces d'épaisseur, tandis que l'ethmoïde pour ainsidire étouffé dans une échancrure trop étroite se réduisait à la lame perpendiculaire et à l'apophyse crista-galli.

En 1759, on trouva près de Reims une tête extraordinaire longtemps conservée dans le cabinet de Jussieu et dont Jadelot fit une description minutieuse quelque temps après. De même que dans les cas qui précèdent, l'on ne voyait sur la base aucune trace des trous et des fentes qui s'y trouvent à l'état normal.

Dans les vitrines du musée Dupuytren existe un crâne qui se rapproche beaucoup du précédent et qui a été donné par Cruveilhier. Il se distingue spécialement par les exostoses qui garnissent le bord supérieur des cavités orbitaires et par une tumeur arrondie située sur le pariétal droit. Son poids total est de deux livres ; le maxillaire inférieur très difforme pèse à lui seul 197 grammes.

Mais ce sont là des faits isolés et d'une importance secondaire dans la maladie qui nous occupe. Malgré tout l'intérêt pathologique qui s'y rattache, il n'en est pas moins

vrai que ces pièces anatomiques, par l'absence complète de renseignements sur les individus dont elles proviennent, ne sauraient être rangées sous l'étiquette d'hypérostose diffuse des maxillaires supérieurs et des os du crâne. À peine nous est-il permis de faire certains rapprochements, curieux peut-être, mais qui ne diminuent en rien la valeur des arguments que pourraient apporter d'autres maladies osseuses en faveur de leurs propres revendications.

L'observation la plus ancienne et peut-être la plus typique a été publiée par Ribell dans les *Ephémérides des curieux de la nature* vers le milieu du XVIII<sup>e</sup> siècle. Plus tard, en 1823, Ribell fils en donna une analyse détaillée dans sa thèse (*Dissertation sur les exostoses*). La version qui se trouve à la fin de ce travail a été extraite de l'ouvrage de Jourdain sur les maladies de la bouche, paru en 1778. Il s'agissait, ainsi qu'on le verra plus loin, du fils d'un médecin de Perpignan, nommé Forcade, mort à l'âge de 45 ans après de longues souffrances et dont l'autopsie fut pratiquée avec soin.

Vers 1816, Howship rapporta une seconde observation beaucoup moins complète dans les *Practical observations on Surgery*. Quelques années après, Ilg, en Allemagne, cite un cas résumé par Virchow dans son *Traité des tumeurs*.

Quoi qu'il en soit, l'histoire de l'hypérostose diffuse des maxillaires et du crâne ne commence réellement qu'avec Virchow auquel nous devons le premier travail d'ensemble sur ce sujet. Se basant sur les observations déjà publiées et particulièrement sur celle de Forcade, il établit un parallèle entre l'hypertrophie des os et l'éléphantiasis des

parties molles, et conclut à la similitude des deux affections, sinon quant à l'origine, du moins quant à la marche des phénomènes. « J'hésite d'autant moins, dit-il, à donner à ces formes morbides le nom de leontiasis ossea, que, d'après moi, le développement de la maladie répond exactement à ce que nous appelons éléphantiasis des tissus mous ». Sans accepter d'une manière absolue les conclusions du savant pathologiste, nous conserverons cependant cette désignation parce qu'elle rend d'une façon saisissante l'aspect particulier des malades atteints d'hypérostose.

Stanley, en 1849, signala également cette affection des maxillaires et fit remarquer la lenteur du processus morbide. Mais se plaçant surtout au point de vue du traitement, il traça les principales règles du manuel opératoire suivies par lui dans un cas où il dut intervenir.

Dans ses *Lectures on Surgical Pathology*, James Paget a consacré quelques lignes aux excroissances que l'on remarque sur certains os. « Vraies tumeurs, dit-il, par leur sommet proéminent, elles s'en séparent par leur base mal délimitée et leur tendance à l'envahissement. Fréquentes sur le maxillaire supérieur, elles croissent lentement et parfois s'arrêtent tout court, après avoir donné lieu à d'horribles déformations. Pour le moment nous devons les considérer, ajoute-t-il, comme des choses étranges et sans grand intérêt ».

Le 17 avril 1866, le Dr Murchinson fit, à la Société pathologique de Londres, au nom du Dr Bickersteth de Liverpool, une communication relative à une hypertrophie de tous les os du crâne, à l'exception de l'occipital. Le maxil-

laire supérieur était atteint, surtout au niveau de son apophyse palatine, tandis que le maxillaire inférieur présentait dans tous ses points la même déformation. Après la mort du malade on prit soigneusement la mesure exacte de ces tumeurs osseuses.

Dans le cas de Vransy, relaté l'année suivante dans un journal allemand, l'affection débuta par le maxillaire inférieur et de là s'étendit au supérieur. Le malade mourut dans une maison de santé, au moment où les autres os de la face commençaient à se prendre.

Nous trouvons dans le *Dictionnaire encyclopédique*, sous la signature de MM. Guyon et Monod, une excellente monographie à laquelle nous ferons de nombreux emprunts. Rappelant les faits connus à l'époque, ils tracent la marche de la maladie, sa physionomie spéciale, ses lésions caractéristiques, les désordres auxquels elle donne lieu, étudient le rôle du périoste dans sa pathogénie et passent en revue les différents moyens employés pour la combattre.

Au Congrès international d'Amsterdam en 1879, M. le professeur Le Dentu communiqua l'observation intéressante d'une jeune fille qu'il soigna dans son service de l'hôpital St-Louis. Ayant eu la bonne fortune d'assister à l'éclosion du mal, il exposa dans un travail remarquable des vues nouvelles sur la genèse de l'affection. Sous ses yeux des productions morbides, d'une consistance élastique, caractérisées par les éléments du sarcome, subirent la transformation osseuse et passèrent du maxillaire inférieur au maxillaire supérieur, affectant une situation nettement symétrique. Afin de mieux spécifier la part importante que prend le périoste dans l'évolution de la maladie il proposa

de la désigner sous le nom de « Périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne ». Sans doute une pareille définition a l'avantage d'être moins vague que la définition classique, mais, outre qu'elle consacre un fait non encore certain, elle a le tort de laisser entendre que l'hypérostose diffuse peut être d'origine syphilitique, supposition qu'à *priori* nous avons écartée.

Nous pouvons rapprocher du cas de M. le professeur Le Dentu l'observation de M. Paquet (de Lille). Il s'agissait d'une tumeur mixte du maxillaire supérieur gauche, opérée chez une jeune fille de 22 ans. Malgré la présence de points sarcomateux constatés par l'examen de M. le professeur Kelsch, l'opinion de la Société de chirurgie, en présence de sa marche très lente et des autres circonstances qui l'accompagnèrent, fut qu'elle devait rentrer dans le cadre des hypérostoses diffuses de la face.

En 1886, M. Poulet (du Val-de-Grâce) présenta devant la même Société un jeune spahi chez lequel on pouvait observer un relief osseux considérable de la région temporale droite avec atrophie de la face du côté correspondant. Ce malade fit l'objet d'une thèse dont nous aurons occasion de parler à plusieurs reprises et qui fut soutenue l'année suivante par Laherre devant la Faculté de médecine de Montpellier.

Enfin en 1890 parut le dernier travail important sur cette question. M. le professeur Poisson (de Nantes), à propos d'une malade de sa clientèle, fit ressortir plus clairement la symptomatologie de l'hypérostose diffuse, accentua plus encore son étiologie, et, après avoir étudié les diverses opinions touchant sa nature, émit l'hypothèse d'un trouble

trophique d'origine névropathique. Tel est le travail qu'à l'instigation de notre maître nous avons repris avec la certitude de n'avoir rien à retrancher et le regret d'avoir peu de chose à ajouter.

Depuis il a été publié dans le *Medical Chronicle* par M. le Dr Brown (de Bancup) une observation ayant pour titre : « *Un cas de léontiasis ossea du maxillaire et de l'os hyoïde* ». Cette communication nous est parvenue trop tard pour que nous ayons pu mettre à profit les renseignements qu'on y trouve. C'est avec joie néanmoins que nous avons vu se vérifier la plupart des propositions que nous avions émises.

Notre étude touchait à sa fin, lorsque M. le Dr Baumgarten présentait, il y a quelques jours, une thèse intéressante sur le même sujet. Déconcerté tout d'abord par cette bizarre coïncidence, nous voulions en rester là. Mais ayant remarqué qu'il laissait dans l'ombre certains points sur lesquels nous nous étions appesanti et qu'il envisageait la question sous un jour différent, nous mîmes la dernière main à notre travail.

### Etiologie.

Un des côtés étranges de la léontiasis ossea, c'est d'éclater souvent au milieu des apparences les plus brillantes de la santé. A la lecture des diverses observations, l'on est frappé de ce fait que la plupart des malades ont eu une enfance heureuse et exempte des incommodités si fréquentes à cet âge : Ribell dit du jeune Forcade qu'il semblait être si bien conformé dans ses premières années qu'on le regardait comme un petit prodige de la nature. Tous, il est vrai, n'eurent pas le même privilège et dans leurs antécédents morbides on voit figurer : la rougeole, la variole, la varicelle ; des affections oculaires comme la dacryocystite et la blépharo-conjonctivite ou bien encore des adénites d'une origine peut-être scrofuleuse. La malade du professeur Poisson est à ce titre particulièrement intéressante. « Venue avant terme, à sept mois et demi environ, elle était si petite et si chétive qu'on ne croyait pas qu'elle fût destinée à vivre : elle fut nourrie au sein jusqu'à trois mois et c'est à partir de cette époque qu'elle fut soumise à la lactation artificielle. Toujours plus petite que les enfants de son âge, malingre, elle n'a commencé à marcher qu'à trois ans ; mais il ne paraît pas qu'elle ait eu les jambes incurvées et les épiphyses volumineuses. Ses premières dents furent si tardives, qu'à 10 ans Mlle X... n'avait que deux incisives à chaque mâchoire et une molaire à gauche. A ces cinq dents se borna sa première dentition

qui fit place aux dents actuelles. Elles sont ternes, petites, mal plantées, en nombre normal cependant, mais anormalement distantes, par suite d'une atrophie des dents qui a toujours existé. »

Trouvons-nous là des données étiologiques suffisantes pour nous expliquer le développement de l'hypérostose ? Tel n'est pas notre avis. Pour nous, les différentes affections que nous venons de citer, loin de jouer le rôle de causes efficientes, ne paraissent même pas avoir été des causes secondaires. La varioloïde dont fut atteint le fils de Forcade eut les suites les plus avantageuses : quant à sa dacryocystite, pourquoi ne relèverait-elle pas du processus hypérostosique lui-même ? C'est en voulant ouvrir le dépôt purulent qu'on s'aperçut pour la première fois de l'éminence légère qu'il portait à l'apophyse nasale du maxillaire. Il y a là, sinon des rapports de cause à effet, tout au moins une coïncidence qui laisse place au doute.

La malade de Ilg devint amaurotique à 10 ans, eut une attaque d'épilepsie, suivie pendant des mois entiers d'un violent mal de tête avec délire. Lorsque celui-ci cessa, les attaques convulsives devinrent plus fréquentes. Mais tout ce cortège symptomatique nous paraît dépendre du même processus : cette amaurose, ces convulsions épileptiformes n'indiquent-elles pas un travail irritatif du côté des méninges et ne peuvent-elles pas s'expliquer par des phénomènes de compression, de même qu'on explique l'épilepsie jacksonnienne ? Pour nous notre conviction est faite : l'hypérostose existait déjà bien que la tête ne parut grossir que six ans après.

Dans le cas de M. le professeur Le Dentu, la malade eut

la rougeole, la varicelle..., mais il est bien peu d'enfants qui y échappent ! Elle eut quelques années après une blépharo-conjonctivite qui dura 3 ou 4 mois ; cette blépharo-conjonctivite était de nature strumeuse ? Soit ! La malade avait en effet le type lymphatique. Mais, ajoute M. le professeur Le Dentu, elle ne présenta pas toutefois les accidents sérieux relevant de la diathèse strumeuse, ni d'adénite, ni d'ostéite.

Vrany nous dit que son malade fut atteint d'adénite scrofuleuse dans son enfance. Mais ce furent les seules manifestations diathésiques enregistrées par lui et certes, si l'hypérostose qui survint par la suite eût été une de ses manifestations tardives, tout porte à croire que la scrofule se serait signalée par d'autres coups plus éclatants.

Mais que penser de notre malade ? Ici nous laissons la parole à M. le professeur Poisson : « Peut-on dire, en présence de cette enfance débile et de cette évolution bizarre des dents, qu'il s'agisse d'une forme frustre de rachitisme ? Nous ne le croyons pas. N'avons-nous pas plutôt affaire à une débile congénitale, à une de ces dégénérées dont le développement est longtemps retardé et qui finissent par prendre le dessus et vivre ? »

Ainsi sur les dix malades dont nous avons pu recueillir l'observation, six avaient une santé parfaite, quatre seulement présentèrent des phénomènes morbides d'une faible importance pour l'étiologie. Peut-être serons-nous plus heureux dans l'examen des antécédents héréditaires et trouverons-nous là des renseignements précis sur les causes que nous cherchons ? Muette encore est l'hérédité : aucune mention n'est faite d'affection semblable chez les ascen-

dants : les parents, les frères se portent bien ; nulle part le tubercule, la syphilis ou le cancer n'ont imprimé leur sceau. Un fait cependant doit être noté : le malade de Bickersteth eut un frère qui, pendant la puberté, fut atteint d'une pareille tumeur sur l'un des maxillaires.

Mais quelle conclusion tirer des considérations qui précèdent ? C'est que le rachitisme, la scrofule, l'hérédosyphilis, la syphilis acquise au lieu du rôle prépondérant qu'on pourrait leur accorder sont des agents étiologiques bien faibles pour ne pas dire complètement effacés de la léontiasis ossea. Nous trouvons néanmoins dans l'histoire de cette maladie certains points particuliers dignes d'être mis en évidence.

Et d'abord la léontiasis ossea est une affection rare. Malgré les nombreuses recherches que nous avons dû faire, c'est avec peine que nous avons réuni dix cas absolument authentiques, et peut-être encore devrions-nous formuler quelques réserves sur certains d'entre eux. Spéciale à l'adolescence, ce qui résulte de la suractivité plus grande des fonctions ostéogéniques à cette époque de la vie, elle paraît avoir son maximum de fréquence entre 5 et 18 ans. Une seule fois elle a débuté plus tôt et deux fois après la limite extrême que nous avons fixée, soit à 20 ans dans le cas de Poulet et à 41 ans dans celui de Howship. Sans préférence marquée pour l'un ou l'autre sexe puisqu'elle fait payer un égal tribut aux garçons et aux filles, elle est de tous les pays, s'attaque à toutes les conditions et reste indifférente, quoiqu'on en ait dit, aux modifications du régime alimentaire.

Certaines causes locales paraissent devoir rentrer comme

des facteurs plus actifs dans son étiologie sans qu'il nous soit possible toutefois d'établir leur degré d'influence.

Le traumatisme aurait été le point de départ de l'affection dans le cas de Vransy dont le malade eut la tête prise entre une voiture et un mur pendant son enfance. De même Poulet cite, dans les antécédents éloignés du spahi qu'il observa, un coup de pied de cheval à l'âge de 3 ans. La plaie suppura plusieurs mois, laissant une cicatrice étoilée, mais ce n'est que 17 ans après qu'éclata l'affection. C'est à la suite d'un violent refroidissement, sous la pluie, pendant l'hiver que le sujet de Howship ressentit les premières atteintes du mal et quand plus tard le calme eut reparu, le moindre froid réveillait les douleurs endormies.

Follin et Duplay font intervenir l'hydrocéphalie dans l'évolution de l'hypérostose crânienne. « On a donné de ces faits, dit Gayraud, plusieurs interprétations dont aucune n'est satisfaisante. Breschet suppose que les molécules de la sérosité, résorbées et passées dans le torrent circulatoire, sont employées à la nutrition des os du crâne et à leur hypertrophie. D'après Andral, à mesure que la sérosité diminue il se fait un vide dans le crâne et les os eux-mêmes, pour le remplir, s'y accommodent en prenant une plus grande épaisseur. Les auteurs du *Compendium de Chirurgie* croient plutôt à un de ces exemples, assez fréquents en anatomie pathologique, de l'accroissement des résistances en proportion des forces et des obstacles. La sécrétion continue du liquide tend à écarter nécessairement les os du crâne ; c'est une force qui lutte contre l'ossification et l'arrêt. Dans quelques cas, non seulement celle-ci s'active, mais comme s'il fallait accommoder le crâne à la pression

continuelle qui tend à surmonter la résistance, elle donne aux diverses portions une solidité plus grande que celle de l'état naturel ».

A. Bérard et Cloquet, à l'article *Exostose* du *Dictionnaire en 30 volumes*, discutent l'étiologie de cette affection. Dans les cas qu'ils ont étudiés, ils n'ont trouvé ni rhumatisme, ni goutte, ni syphilis, ni rachitisme. « Dans quelques cas, disent-ils, plusieurs os et même presque tous les os du squelette éprouvent diverses altérations dépendant d'une véritable diathèse osseuse. Alors les os s'hypertrophient ou se couvrent d'ostéophytes sur divers points de leur surface » ; et plus loin : « La facilité avec laquelle les exostoses se forment chez quelques individus ne saurait être expliquée que par l'existence d'une cause générale dont la nature est, à la vérité, souvent très obscure ».

Nous ne pourrions mieux terminer le chapitre de l'étiologie que par ces mots de Cruveilhier : « L'hypertrophie des os peut se produire indépendamment de toute cause spécifique et constituer une lésion particulière ». Cette courte formule est, à nos yeux, le meilleur résumé des connaissances que nous possédons aujourd'hui sur l'allure spéciale de la léontiasis ossea.

### Symptomatologie.

C'est habituellement par le maxillaire supérieur que commence la léontiasis ossea, sans qu'il nous soit permis de saisir la véritable origine de cette localisation primitive. Son rôle de pièce fondamentale du squelette de la face, le processus inflammatoire dont il est le siège à l'époque de la seconde dentition, en augmentant sa vitalité, appelleraient-ils sur lui les manifestations morbides ? — Nous ne saurions le dire. Sa plus grande surface, les nombreuses cavités dont il est creusé, sa position plus superficielle, créeraient-elles là un *locus minoris resistentiæ* ? — Il serait imprudent de l'avancer et prématuré de le conclure. Dans quelques cas en effet, le début a lieu par les os du crâne ou par le maxillaire inférieur ; le maxillaire supérieur se prend alors le dernier ; parfois il reste intact. Nous devons ajouter cependant que ces faits sont des exceptions confirmant pour ainsi dire la règle générale.

Quoi qu'il en soit, tous les points de l'os ne semblent pas jouir d'une égale prédisposition ; il y aurait même, à cet égard, des différences assez marquées entre les deux maxillaires. Au niveau du grand angle de l'œil, sur l'apophyse montante du maxillaire supérieur droit, une circonstance souvent fortuite révèle tout à coup la tumeur légère qui peu à peu va grossir, faire tache d'huile et envahir l'os tout entier. Cette priorité dans la localisation s'accompagne généralement aussi d'une prépondérance dans les phénomènes

nes et les diverses autopsies ont presque toujours accusé des désordres plus graves au côté droit. Déjà, en 1869, Trélat et Monod avaient fait ressortir cette disposition singulière de la droite à l'hypertrophie, dans leur étude sur l'asymétrie du corps. Les raisons qu'ils apportent pour expliquer cette tendance ne seraient peut-être pas de mise ici et pour nous la prédominance des lésions tient à ce qu'elles sont plus âgées.

Par cette remarque, nous venons de faire entrevoir un des caractères les plus importants de l'hypérostose diffuse. La léontiasis ossea est, en effet, bilatérale ; nous dirons même plus, elle est symétrique. Pendant que la première tumeur s'accroît et grandit, on voit un peu plus tôt, un peu plus tard, quelquefois quatorze ans après, comme chez notre malade, une tumeur semblable s'élever sur le point correspondant de l'apophyse montante du maxillaire gauche. Cette seconde tumeur va devenir un nouveau centre d'irradiation d'où le gonflement, après avoir subi des phases identiques, finira par étendre son cercle jusqu'aux limites de l'os. Sans doute cet agencement symétrique se rencontre dans d'autres maladies osseuses, mais la constance avec laquelle on l'observe ici, paraît lui donner force de loi. Trois fois cependant la règle se trouve en défaut ; l'hypérostose était unilatérale. C'est vrai ! la loi néanmoins subsiste, car nous réclamons en faveur de ces infractions légères le bénéfice des circonstances atténuantes. Le malade de Poulet présentait une tumeur saillante au côté droit du crâne, mais le pariétal gauche n'était pas indemne, s'il faut en croire l'observation. Dans le cas de Paquet, l'on trouve des conditions spéciales, la présence d'un sarcome,

qui peuvent avoir modifié cette tendance à la symétrie. Quant à celui de Stanley, peut-être, sans l'érysipèle qui provoqua la mort, nous aurait-il au contraire servi de pièce à conviction.

Nous avons laissé le gonflement sur les bords du maxillaire ; va-t-il s'arrêter là ? Certains auteurs admettent cette heureuse éventualité. Mais, le plus souvent, la maladie progresse, et gagnant de proche en proche, augmente toujours l'étendue de ses ravages. Le malaire, l'apophyse zygomatique, le frontal, le pariétal, le sphénoïde sont frappés tour à tour et d'une manière insensible, car ce qui distingue cette marche en avant c'est la lenteur avec laquelle elle s'accomplit. La nature envahissante de la léontiasis osseuse éclate mieux encore lorsque le maxillaire inférieur se prend en premier lieu. Ne semble-t-il pas, en effet, que l'indépendance dont jouit cet os nous offre les meilleures garanties sur l'isolement du foyer d'origine ? Il n'en est rien cependant et contre toute attente, l'hypérostose se propage successivement à la face et au crâne, montrant ainsi que la continuité des tissus n'est pas indispensable à son extension.

Nous devons, avant de poursuivre cette étude, revenir sur certains points particuliers que nous avons laissés dans l'ombre, afin d'exposer d'une façon plus méthodique et plus claire les débuts de la léontiasis et son mode d'envahissement. La petite tumeur, premier indice de l'affection, ne présente aucun signe propre qui puisse la faire distinguer tout d'abord d'une autre tumeur osseuse. Dure et résistante, à base mal délimitée, sans pédiculisation appréciable, elle fait corps avec l'os et n'est en réalité que la partie la plus saillante d'une tuméfaction trop diffuse pour être ap-

préciee. Mais peu à peu, avec les progrès de la maladie, sa forme s'accroît, les symptômes s'affirment et le gonflement devient général. C'est alors que nous pouvons établir des différences d'aspect suivant que l'on considère le crâne ou la face. « Lorsqu'elle occupe le crâne, dit Virchow, cette hyperostose est plus uniforme, de sorte qu'on y voit très rarement des aspérités et qu'elle ne se présente pas sous forme d'une tumeur proprement dite. Il en est autrement des os de la face qui, dans certains cas, sont plus fortement atteints que les os du crâne, donnent lieu à des gonflements plus considérables et le plus souvent aplatis et arrondis ». Quoi qu'il en soit, si l'on vient à toucher ce large boursoufflement, au lieu d'une sensation lisse et unie, la main reçoit l'impression de nodosités plus ou moins volumineuses, disséminées sur toute l'étendue de la surface.

Pendant que se déroule la majeure partie de ces phénomènes et alors que l'hyperostose n'a pas encore atteint son apogée, aucun changement ne se manifeste dans l'existence des malades. Se livrant sans peine à des occupations parfois délicates, quelques-uns se sont acquis des situations enviables et ont pu remplir des charges qui demandent à la fois de l'intelligence et de la santé. Le fils Forcade était recherché pour son esprit et sa science, et, bien qu'il fût un objet de répulsion pour les femmes enceintes, on n'hésitait pas à lui confier l'éducation des jeunes enfants. Cette intégrité du cerveau que sa situation expose aux premiers coups du mal, nous fait pressentir en quelque sorte le jeu régulier des grandes fonctions de l'économie. Sujets comme partout ailleurs aux lésions intercurrentes, le cœur, les poumons et l'estomac demeurent longtemps à l'abri de

toute altération morbide qui soit la conséquence même éloignée de l'hypérostose. Quelques observateurs signalent en particulier le bon état de l'appareil digestif, témoin Ribell dont le malade mangeait beaucoup, buvait ferme, surtout les liqueurs fortes dont il était très friand. Les rares analyses qui ont été faites ne dénotent aucun trouble sérieux du côté des reins et malgré l'hyperplasie des os, la quantité des phosphates contenus dans l'urine est à peu près normale. M. Le Dentu appelle avec soin l'attention sur l'irrégularité menstruelle et la suppression cataméniale observée chez sa malade. Pour l'éminent professeur, ces phénomènes doivent être rapportés à la révulsion qu'exerce sur l'appareil génital l'état congestif du squelette de la face. Chez notre malade nous trouvons, au contraire, des règles profuses durant huit jours sans que l'examen de l'utérus nous donne la cause de ces véritables ménorrhagies. A part ces quelques exceptions, on peut dire que la léontiasis ossea ne retentit pas sur l'organisme et qu'elle reste jusqu'à la dernière heure une maladie toute locale. Cet ensemble de symptômes négatifs se complète encore par l'absence presque absolue de la douleur. Non seulement les malades ne souffrent pas du fait même de l'hypérostose, mais les chocs, les violences plus ou moins énergiques ne produisent aucune pénible sensation : préparé sans bruit le mal évolue sans éclat.

Ce calme n'est qu'un épisode dans l'histoire d'une maladie, dont la caractéristique est de toujours progresser. Sous l'influence du processus, les cavités naturelles peu à peu s'envahissent, leur capacité diminue, leur forme s'altère et les organes qu'elles contiennent sont bientôt compro-

mis. Développées au sommet des fosses nasales, les deux tumeurs osseuses étouffent en grandissant les cellules de Schultze et amènent l'anosmie pendant que l'expansion des sinus maxillaires achève d'oblitérer l'orifice et force le malade à respirer par la bouche. Il est rare de trouver sur la voûte palatine des lésions aussi graves que dans l'observation du professeur Le Dentu, et d'ordinaire la mastication et la déglutition s'opèrent sans aucune difficulté. Lorsque les rebords alvéolaires prennent part à l'hypérostose, les dents conservent tantôt leur solidité normale, tantôt au contraire elles deviennent mobiles et prêtes à tomber spontanément. De tous les organes des sens, l'œil est le plus fréquemment et le plus cruellement éprouvé. A l'étroit dans une loge qui se rétrécit sans cesse derrière lui, le globe oculaire, sous cette pression continue, se porte progressivement vers l'extérieur. Par suite de cette propulsion, le nerf optique s'allonge, les éléments anatomiques se désorganisent, la nutrition s'affaiblit et l'hypérostose, en vertu d'un mécanisme analogue à celui des tumeurs cérébrales, provoque bientôt l'éclosion d'une névro-rétinite par étranglement. L'exophthalmie d'autre part augmentant toujours en arrive au point que les paupières, incapables de remplir le rôle de voiles protecteurs, laissent la cornée en butte à toutes les causes d'irritation. Qu'un ulcère infectieux survienne ! et nous assistons à la fonte purulente de l'œil.

Mais déjà l'on a pu voir apparaître les signes avant-coureurs de la période terminale. Jadis pleins d'ardeur, intelligents, énergiques, les malades tombent peu à peu dans l'inaction et, minés par la souffrance, s'abandonnent au dé-

sespoir. Souvent cet affaissement moral s'accompagne de déchéance organique; une crise aiguë survient qui les emporte. D'autres fois les facultés s'engourdissent, la mémoire s'obscurcit, le délire éclate et la maison de santé devient enfin leur dernier refuge.

En face de la pauvreté clinique de nos observations, la nature et l'étendue des lésions cérébrales se prêtent difficilement à l'analyse. Superficielle jusque-là, l'hypérostose gagne en profondeur et se comportant comme une vaste tumeur osseuse, irrite et comprime l'encéphale. Ce gonflement progressif entre-t-il seul en cause? Si la lenteur du processus nous fait écarter la méningite aiguë, dénierons-nous à la dure-mère toute part dans les accidents? Problème obscur pour la solution duquel bien des éléments font défaut, quoique l'apoplexie méningée que l'on observa plaide en faveur de la seconde hypothèse. La question de siège nous semble au contraire plus facile à trancher. Grâce à la théorie des centres psycho-moteurs, nous pouvons aujourd'hui rattacher l'amnésie, la céphalalgie persistante, les convulsions épileptiformes de certains de nos malades à une altération du lobe frontal et des parties voisines du sillon de Rolando. L'autopsie confirme ce que faisaient prévoir les données physiologiques, car d'après Gayraud c'est dans la zone d'irrigation de l'artère méningée moyenne, sur le coronal et les pariétaux, que l'hypérostose atteint sa plus grande épaisseur. Par un heureux contraste, la base du crâne est en général épargnée. Le bulbe et la protubérance échappent donc à la compression pendant que l'intégrité des orifices met à l'abri des paralysies locales et que le rocher, sous l'influence des mêmes prérogatives, con-

serve indemne l'organe de l'audition. Cette immunité néanmoins, bien quelle soit fréquente, ne présente rien d'absolu.

Les troubles cérébraux que nous venons de passer en revue forment à la vérité les accidents ultimes de l'hypérostose crânienne dont la marche surtout excentrique ne donne lieu tout d'abord qu'à des symptômes visibles à l'extérieur. Mais supposons un instant que le mal débute par la table interne et s'y localise, un ordre inverse se produira dans les phénomènes et pendant longtemps, comme chez la malade de Ilg, le gonflement se traduira par des signes subjectifs. Toutefois si le début par le crâne est une exception, cette localisation sur la table interne constitue presque une anomalie.

Lorsqu'on jette un coup d'œil d'ensemble sur le tableau symptomatique de la léontiasis ossea, ce qui frappe au premier plan, c'est le hideux cachet qu'elle imprime aux malades. Au lieu de cette régularité dans les lignes, de cette proportion dans la forme, l'on se trouve en présence d'un masque horrible auquel la peau presque toujours intacte donne un aspect encore plus effrayant. L'hypérostose, en nivelant ainsi les creux du visage, fait de l'extrémité céphalique un bloc sans expression. « Le nez n'est plus la partie saillante de la face, disent MM. Guyon et Monod; il paraît au contraire enfoncé entre deux masses latérales proéminentes qui tendent même parfois à se rejoindre au devant de lui. Le développement du maxillaire inférieur et des os du crâne vient bientôt augmenter la difformité de la face; une énorme bosse frontale d'une part, d'autre part le bas du visage augmenté de volume, contourné et méconnaissable, ôtent à la physionomie toute apparence humai-

ne. La tête entière forme une énorme masse surmontant un corps qui a conservé ses proportions normales ». Joignons à tout cela l'exorbitis intense que l'on voit si souvent et nous aurons alors le monstrueux portrait qui justifie si bien le terme sous lequel nous avons désigné la terrible maladie.

**Marche. — Durée. — Terminaison.**

Précédée d'aucun prodrome, traduite par aucune souffrance, la période initiale de l'hypérostose peut passer inaperçue et souvent c'est au hasard qu'est due la découverte de l'affection. Lorsqu'elle débute au crâne il arrive parfois que les malades reconnaissent l'augmentation de volume de leur tête à la nécessité de prendre des coiffures d'un diamètre toujours croissant. Mais une fois qu'il a commencé, le processus ne subit d'ordinaire aucun temps d'arrêt et ses progrès pour être lents n'en sont pas moins continus. La léontiasis ossea est en effet une maladie à longue échéance dont l'évolution régulière se marque habituellement par une durée de 30 à 40 ans. Quoi qu'il en soit jamais les lésions ne rétrocedent : « A l'inverse de ce qui se produit dans tant d'autres tissus, dit le professeur Heydenreich, le produit de l'inflammation ne disparaît pas, la résolution ne se fait pas entièrement ; de plus l'hypertrophie produite dans ces conditions repasse assez facilement, surtout chez les jeunes gens, à l'état aigu : il se produit là des poussées inflammatoires ».

Souvent en effet la marche de l'hypérostose est traversée par des crises intercurrentes dont la plus commune est sans contredit l'érysipèle que nous voyons signalé chez plusieurs de nos malades.

Pour certains auteurs, la tuméfaction pourrait, au bout d'un certain temps, rester stationnaire comme chez le ma-

lade de Howship ; mais la chose est rare et il n'en persiste pas moins des infirmités gênantes d'autant plus qu'elles sont incurables. On verrait aussi parfois, d'après sir James Paget, des excroissances comme celles-ci disparaître spontanément et guérir d'une manière naturelle avec tous les symptômes ordinaires de la nécrose.

Malgré ces atténuations légères au sombre pronostic, on peut dire que le dénouement est fatal. Tantôt la mort est la conséquence de complications comme l'apoplexie méningée ou l'érysipèle ; tantôt elle résulte d'un affaiblissement progressif : Forcade mourut phtisique à l'âge de 45 ans. D'autres fois la terminaison se fait moins attendre et les malades succombent à des accidents cérébraux.

### Diagnostic.

Le diagnostic de l'hypérostose, au début, alors qu'il n'existe qu'une petite tumeur surajoutée à l'os, est à peu près impossible. Notre malade avait consulté, à cette époque, un chirurgien des plus remarquables qui crut à une inclusion dentaire. Nous avons dit, en effet, que la tuméfaction, premier indice de la maladie, se présentait avec tous les caractères généraux des tumeurs osseuses, sans physionomie spéciale qui puisse mettre sur la voie de la nature réelle de l'affection. C'est donc par la marche ultérieure des phénomènes, par la disposition symétrique du gonflement, par cette invasion lente et continue des os voisins que la léontiasis peu à peu se fera jour, en attendant que les complications permettent encore de mieux asseoir le diagnostic. Mais pour se former une opinion nettement établie, souvent il deviendra nécessaire d'éliminer certaines affections avec lesquelles l'hypérostose, sans avoir aucun lien de parenté, présente néanmoins de trompeuses analogies.

Limités à un seul os ou même à une partie restreinte de l'os, les Ostéomes des maxillaires n'affectent d'ordinaire aucune tendance à la symétrie. Augmentant en volume plutôt qu'en surface, ils peuvent acquérir d'énormes proportions, mais ils ne produisent pas cette boursoufflure généralisée du visage. Il arrive parfois cependant que la ligne de démarcation entre les ostéomes et l'hypérostose n'est

pas aussi catégoriquement tranchée. « En étudiant l'hypertrophie diffuse des os de la face, disent MM. Guyon et Monod, nous avons signalé le cas où la lésion se borne à un seul maxillaire ; les tumeurs osseuses de la mâchoire supérieure peuvent, dans certains cas, n'être considérées que comme une hypertrophie plus limitée encore. Il n'existe pas, en effet, entre ces deux ordres de phénomènes des différences capitales : dans un cas, la tuméfaction plus diffuse tend à envahir toutes les parties de la mâchoire et consécutivement les os voisins, dans l'autre il se forme une tumeur saillante moins étendue. En fait, la distinction est quelquefois difficile ; lorsque, par exemple, l'hypertrophie est très limitée ou la tumeur très considérable, on peut hésiter sur la nature de la lésion ».

Il est une affection qui pourrait, à la rigueur, donner le change avec l'hypérostose diffuse ; nous avons en vue l'Os-téo-périostite hypertrophiante du corps des maxillaires sous l'influence de la dent de sagesse anormalement retenue dans l'intérieur de son alvéole. Mais c'est une affection rare, douloureuse, unilatérale, qui se distingue encore par sa marche rapide et que nous pourrions toujours soupçonner en constatant, suivant le conseil de Gensoul, l'absence de la dent de sagesse à sa place ordinaire.

Le diagnostic différentiel du Sarcome offre dans certains cas d'assez grandes difficultés. Le sarcome constitue généralement une tumeur plus molle et plus élastique que l'hypérostose ; la douleur est vive, l'évolution moins lente et le retentissement sur l'état général se fait habituellement plus vite que dans la léontiasis ossea. Cependant lorsque les éléments sarcomateux entrent dans la consti-

tution du processus hypérostosique, il nous semble bien difficile, pour ne pas dire impossible, de faire pencher le plateau de la balance en faveur de l'une ou l'autre opinion.

Quelques auteurs ont voulu faire de la maladie que nous étudions une dépendance plus ou moins directe du Rachitisme. Le rachitisme est un état pathologique surtout fréquent dans la seconde moitié de la première année et dans le cours de la deuxième, qui se rencontre encore à un âge plus avancé de la vie. Mais la marche du rachitisme diffère notablement de celle de l'hypérostose diffuse. Les déformations commencent en général par les jambes, puis par le fémur, pour gagner ensuite les os de l'avant-bras, du tronc et du crâne (J. Guérin). Il arrive aussi que la diffusion des lésions osseuses se fait d'une façon très irrégulière, atteignant le thorax ou le crâne avant les membres. Les épiphyses se nouent, les diaphyses se courbent, le bassin se rétrécit, la colonne vertébrale s'incurve, pendant que le thorax prend une forme en carène et que le crâne subit une augmentation de volume en disproportion avec le reste du corps. Mais, signe important, ce développement exagéré ne porte souvent que sur des points limités, ce qui rend le crâne asymétrique. Est-ce ainsi que procède la léontiasis ossea ? Débutant presque toujours par le maxillaire supérieur, elle s'étend à la face et au crâne sans en dépasser bien souvent les bornes quoiqu'une longue existence lui permette d'envahir, dans la plupart des cas, le squelette tout entier. Plus spéciale à la jeunesse qu'à l'enfance, elle frappe, avons-nous dit, au milieu de la plus brillante santé et n'est pas comme le rachitisme l'apanage presque exclusif des enfants pauvres et mal nourris. Enfin

il est un autre caractère différentiel que nous ne saurions passer sous silence, car tandis que la composition de l'urine reste à peu près normale dans la léontiasis, l'on trouve par contre dans le rachitisme une augmentation très notable dans la proportion des phosphates et surtout du phosphate de chaux.

Cette hypérostose, pour ainsi dire essentielle, se distingue également des hypérostoses d'origine syphilitique, par ce fait que les lésions de la syphilis héréditaire se développent soit dans la période fœtale, soit dans les premiers mois de la vie extra-utérine. Cependant, en 1881, M. le professeur Lannelongue fit à la Société de chirurgie une communication touchant les manifestations osseuses tardives de la syphilis héréditaire. Mais chez plusieurs de ses malades on put retrouver les lésions dentaires signalées par Hutchinson et Parrot, lésions qui font défaut au contraire chez tous les sujets atteints d'hypérostose léontiasique de la face et du crâne. Si nous considérons la syphilis acquise, le développement rapide des lésions osseuses, les douleurs ostéocopes et surtout le critérium thérapeutique nous fourniront bientôt les éléments du diagnostic. Il existe une variété de périostite syphilitique précoce du crâne, caractérisée par un gonflement dur, affectant une disposition bombée comme un verre de montre, qui pourrait en imposer tout d'abord pour les débuts de la léontiasis crânienne. La douleur très vive qu'elle provoque et la curabilité par le traitement spécifique permettront facilement d'écarter toute erreur d'interprétation.

La différence entre le crâne de l'hydrocéphale et celui du léontiasique nous semble trop grande pour prêter à la con-

fusion. Dans le premier cas, en effet, les os loin d'être hypertrophiés sont au contraire amincis et séparés par des membranes fibreuses plus ou moins étendues qui donnent aux fontanelles une largeur souvent considérable. Ecrasée sous un front gigantesque, la face petite et ridée reflète à première vue l'état d'idiotie dans lequel est plongé l'enfant et si la main comprime cette énorme tête, on le voit peu à peu s'assoupir et tomber dans la somnolence et le coma.

Cadiat a décrit, dans la *Revue de médecine*, une forme particulière d'hypérostose sous le nom de Rhumatisme osseux ou d'Ostéite rhumatismale. Surtout fréquente à l'âge adulte, elle s'attaque aux gens vigoureux, bien constitués, frappe en particulier les ouvriers travaillant dans les égouts, les conducteurs de voiture que leur profession expose au froid et à l'humidité. Sans localisation définie, comme la léontiasis ossea, on l'observe indifféremment sur tous les os plats, au crâne et à la face de même qu'à l'omoplate et au bassin, quand elle ne comprend pas la totalité du système osseux. Voisine de l'hypérostose diffuse par sa marche lente, elle s'en éloigne par les phénomènes douloureux qui accompagnent d'habitude son évolution clinique.

Par l'époque de son apparition, par son caractère bilatéral et symétrique, par son accroissement sans cesse continu, la léontiasis fait naturellement songer aux Exostoses de croissance. Quelle que soit cependant la valeur des raisons qui militent en faveur de ce rapprochement et malgré que le crâne soit parfois atteint d'exostoses, il est difficile d'admettre une relation un peu étroite entre ces deux affections. Produites par une déviation dans la proli-

fération des cellules du cartilage interépiphysaire, ces exostoses affectent un endroit précis du squelette et quand elles existent au crâne on peut être assuré d'en trouver toujours au siège de prédilection, sur la partie inférieure du fémur, au-dessus du condyle interne. D'une forme arrondie, d'un volume faible, elles subissent un développement parallèle à celui du corps et s'arrêtent avec lui vers l'âge de 25 ans. Tout autre est l'allure de l'hypérostosé : concentrée sur une surface plus ou moins grande, sans aucun rapport avec les cartilages d'ossification, elle a pour ainsi dire une existence propre et ne cesse la plupart du temps qu'avec la vie.

L'on pourrait peut-être à première vue faire de la léontiasis, une forme dérivée, une manière d'être raccourcie de la Maladie de Paget ou de l'Acromégalie. Mais si quelques points les unissent, nombreuses sont au contraire les divergences qui les séparent. Dans l'Ostéite déformante les altérations de la face restent au second plan ; ce sont les désordres crâniens qui attirent particulièrement l'attention. Le front est élargi, les fosses temporales n'existent plus, les pariétaux semblent repoussés pendant qu'en arrière l'occiput présente un large gonflement. Plus développée sur l'une des moitiés du crâne, comme la léontiasis elle respecte la base et se limite de préférence à la voûte. Jusqu'ici la ressemblance est parfaite ; mais avant d'atteindre ce degré la Maladie de Paget a dû parcourir des étapes successives qui ne rappellent en rien la marche ordinaire de l'hypérostose. Rare avant 40 ans, elle s'annonce par des fourmillements, des élancements pénibles comparables aux douleurs fulgurantes des ataxiques. Le tibia est

le lieu privilégié où se fait l'invasion : le péroné, le fémur se modifient tour à tour et poursuivant son cours ascensionnel, le processus attaque bientôt la colonne vertébrale et détermine une cyphose qui s'accroît toujours. Les côtes perdent leur mobilité, le thorax devient globuleux, les bras, à la longue, finissent par se prendre, mais les pieds et les mains échappent constamment à la déformation. « L'attitude des malades, dit Pozzi, a quelque chose de frappant et de véritablement caractéristique. L'affaissement des membres inférieurs et de la colonne vertébrale, diminue la taille et provoque un allongement des membres supérieurs qui paraissent démesurés. La marche hésitante, les épaules arrondies, la tête projetée en avant, l'abdomen proéminent, les jambes écartées et les genoux légèrement fléchis, achèvent de donner à la démarche du sujet quelque ressemblance avec celle des grands singes anthropomorphes. Ajoutez à cela le caractère hideux du crâne souvent élargi et bosselé, et l'aspect anhéant du sujet dont les côtes altérées se soulèvent avec effort, vous aurez une idée du type que Paget a décrit d'une façon inoubliable ». Il serait difficile à cette peinture de reconnaître la léontiasis, maladie locale, indolore, qui débute de bonne heure, évolue presque sur place, sans modifier jamais les dimensions ordinaires du corps.

Dans l'Acromégalie, le crâne n'est pour ainsi dire pas atteint par la dystrophie, le mal siège particulièrement à la face. Les apophyses orbitaires augmentées de volume, les pommettes saillantes, le nez très accru entourent l'orbite d'un énorme bourrelet circonscrivant une cavité que diminue souvent une exophtalmie considérable. La région

temporale déprimée donne au visage un aspect que Marie compare à celui d'une vache, similitude rendue plus complète encore par le prognathisme du maxillaire inférieur. Le maxillaire supérieur est en général peu déformé, alors que dans l'hypérostose diffuse ses altérations servent de base à la maladie. Loin d'être, comme dans la léontiasis, la conséquence d'un gonflement généralisé des os, cette voussure de la face est produite par la dilatation des sinus dont les parois sont au contraire amincies. Ce caractère suffirait largement à lui seul pour distinguer les deux affections, mais l'on trouve encore bien d'autres symptômes différentiels. C'est entre 20 et 26 ans, d'après Guinon, que se montre l'Acromégalie. Commencant par les mains, celles-ci s'élargissent, deviennent plus épaisses, forment de véritables battoirs, tandis que les doigts ressemblent à des saucissons. Pareils désordres se manifestent bientôt aux pieds et l'on peut dire avec Marie que si les mains sont des battoirs, ceux-ci constituent réellement des pattes. Chose singulière, ces difformités s'arrêtent aux poignets et ne dépassent pas les malléoles. Mais le rachis souvent altéré présente une cyphose de la région cervico-dorsale, et la cage thoracique aplatie sur les côtés proémine d'arrière en avant. Par suite de cette double saillie les malades, suivant la pittoresque expression de Marie, sont en quelque sorte métamorphosés en polichinelles. Il est une dernière lésion caractéristique de l'Acromégalie, c'est l'hypertrophie de l'hypophyse et l'augmentation subséquente de la selle turcique, lésion que ne signalent pas les autopsies pratiquées chez nos malades.

Dans l'hypérostose, avons-nous dit maintes fois, toute la

scène se passe du côté de l'extrémité céphalique dont le gonflement est à la Léontiasis, ce que la déformation des mains et des pieds est pour l'Acromégalie. Touchant à la Maladie de Paget par le relief exagéré du crâne, elle se rapproche de la Maladie de Marie par les volumineuses proportions de la face. Placée entre ces deux entités morbides, ayant avec chacune d'elles un certain air de famille, elle n'en reste pas moins une espèce à part et c'est, avec raison, que le type léontiasique se range à côté des deux précédents sans rien leur emprunter.

### Anatomie pathologique.

En présence de l'informe tuméfaction de la face et du crâne, l'esprit devine les altérations profondes que subissent les os et qui servent de substratum à ce monstrueux bouleversement de la physionomie. Frappés surtout de ces immenses désordres, les auteurs anciens se sont particulièrement attachés à décrire les changements macroscopiques révélés par l'autopsie sans essayer d'atteindre les phénomènes intimes qui se passaient au sein même de la substance osseuse. Mais les résultats de leur examen, s'ils sont incomplets, n'en sont pas moins précieux et nous permettent d'esquisser, à grands traits, les lésions anatomiques que les découvertes modernes rendent plus faciles à comprendre et à mieux analyser.

C'est à la face, avons-nous dit, que la léontiasis ossea s'attaque de préférence ; il était donc naturel de s'attendre à trouver là les marques les plus intenses de la maladie. Lorsqu'on lit, en effet, les comptes-rendus des nécropsies, ce qui domine par dessus tout, ce sont les grandes dimensions que peuvent acquérir certains os sous l'influence du processus. Formant des masses globuleuses, variables de forme et d'étendue, ils perdent peu à peu leur apparence normale et se changent en tumeurs volumineuses qui déroutent la description. Bien que tous les os soient pris à des degrés divers, le maxillaire supérieur, le malaire et le maxillaire inférieur semblent, en général, plus fortement

atteints. L'épaississement auquel ils sont en butte n'attaque pas seulement leur surface externe dont il modifie les proportions, mais s'enfonce aussi profondément dans leur intérieur. Cette augmentation dans tous les sens, revêt une importance surtout grande au maxillaire supérieur par suite des cavités qui l'environnent. Pendant que sa face antérieure proémine sans cesse, l'antra d'Higmore se comble d'une substance osseuse dure émanée des parois et la branche montante s'élargit aux dépens de l'orbite et des fosses nasales qu'elle sépare. Dans certains cas, les apophyses palatines peuvent elles aussi prendre part à l'hypérostose et l'on voit alors de chaque côté de la ligne médiane une tumeur épaisse abaisser la voûte du palais au niveau du rebord alvéolaire. Il est bien rare aussi de ne pas observer des modifications sur ce point du maxillaire : tantôt il manque quelques dents et particulièrement la dent de sagesse ; tantôt, au contraire, elles sont en nombre normal mais semblent repoussées par le bourgeonnement osseux de leurs alvéoles. Les os malaïres participent souvent, pour ne pas dire toujours, au processus et les deux saillies qu'ils provoquent peuvent égaler, comme chez le malade de Bickersteth, la grosseur d'une orange. Joignant leur effet à celui de l'apophyse montante du maxillaire supérieur, ils contribuent puissamment à la déformation de l'orbite sur lequel ils empiètent à la partie externe. Quelquefois cependant, c'est sur le maxillaire inférieur que paraît éclater l'intensité la plus grande des lésions osseuses. Épaissi dans toute sa masse, boursouflé sur tous ses points, il augmente à la fois dans son diamètre vertical comme dans son diamètre antéro-postérieur. Loin d'être uniforme,

ce gonflement est habituellement plus prononcé sur l'un des côtés, ce qui change plus encore la forme de cet os. Les branches montantes, d'autre part, représentent en quelque sorte deux colonnes osseuses sur l'extrémité libre desquelles se trouvent confondues l'apophyse coronoïde et la surface articulaire.

Les altérations que l'on rencontre sur les autres os de la face, comme les unguis, les palatins, les cornets, le vomer, n'arrivent pas sans doute à un pareil degré ; mais l'hypérostose s'y fait également sentir et leur position au niveau des cavités donne à leur volume une importance qui doit être prise en considération.

Quelques observations ont relaté sur la surface de ces tumeurs un semis de concrétions osseuses, sortes de bourgeons plus ou moins gros qui leur donnent un aspect verruqueux et grenu. Nous voyons également que cette même surface est criblée de petits orifices destinés au passage de vaisseaux sanguins mettant en communication le périoste et les profondeurs de l'os.

Quant à la texture même de l'hypérostose diffuse, l'examen nous paraît avoir été souvent trop superficiel pour nous faire accepter sans réserve sa nature exclusivement éburnée. D'après Virchow deux formes peuvent se trouver dans l'état compact : l'une provient de ce que les espaces médullaires se remplissent de lamelles concentriques de tissu osseux qui procèdent d'une ossification progressive de la moelle (ostéosclérose) ; l'autre naît de l'apposition de couches parallèles de tissu osseux sur la face, production immédiate du périoste ou du tissu connectif ambiant ; c'est l'éburnation proprement dite correspondant à peu près à

l'ostéonéose de Lobstein. Dès qu'on trouve des systèmes lamellaires concentriques autour des vaisseaux, l'état compact est secondaire ; si, par contre, les couches ou les lamelles sont parallèles à la surface, il est primaire. Mais cela ne peut être reconnu qu'à l'aide du microscope. Macroscopiquement les deux états peuvent paraître éburnés « et comme toutes les descriptions des auteurs, ajoute Laherre, ne s'appuient que sur cet aspect grossier, il n'y a rien à conclure de la simple désignation d'une exostose ou d'une hypérostose comme éburnée ». Chez notre malade les parties enlevées, friables, légères et comme poreuses, ont été examinées au laboratoire de M. le professeur Malherbe et sont entièrement constituées par de l'os qui offre les altérations de l'ostéite raréfiante.

L'on peut se demander ce que deviennent les parties molles au milieu de ce processus. La plupart des auteurs gardent le silence à ce sujet, ce qui porte à croire qu'il n'y avait pas d'altération cutanée bien manifeste. Ribell cependant, à l'autopsie du fils Forcade, ne put trouver aucun vestige des muscles de la face ; la peau transformée en un véritable cuir était intimement unie au périoste et les muscles élévateurs de la mâchoire inférieure paraissaient moins charnus. « Chez notre malade, insiste le professeur Poisson, la peau était plutôt amincie, lisse et tendue ; les tissus sous-jacents avaient peu d'épaisseur, le périoste se laissait décoller avec la plus grande facilité ». Il est un fait que nous tenons à faire ressortir, c'est la dilatation des veines et la tension plus forte des artères que l'on a remarquées plusieurs fois au niveau des parties tuméfiées.

Si de la face nous passons au crâne, nous retrouvons

dans leurs grandes lignes les lésions étudiées jusqu'ici. Toujours même gonflement, même tuméfaction diffuse des os, mais avec une disposition singulière qui donne un cachet spécial à la topographie de l'hypérostose crânienne. Considérée dans son ensemble, en effet, c'est à la partie supérieure et antérieure de la voûte que la léontiasis offre son maximum d'intensité. Quelle que soit la cause de cette localisation particulière du mal, il n'en résulte pas moins que sur une coupe, la circonférence externe et la circonférence interne de la boîte crânienne se présentent sous la forme de deux ovoïdes emboîtés l'un dans l'autre mais en sens contraire. Si nous placions les os par ordre d'épaisseur, le frontal par les colossales proportions qu'il peut atteindre occuperait sans conteste le premier rang. Viendraient ensuite les pariétaux ; mais déjà l'on observe à leur bord postérieur des modifications moins graves qu'à leur point de contact avec l'os précédent. L'occipital enfin, malgré le volume qu'il possédait chez le malade de Vraný, par son état normal habituel arriverait en dernier lieu.

La base se fait au contraire remarquer par la faiblesse de ses altérations. Les trous et les fentes qui livrent passage aux vaisseaux et aux nerfs conservent leur calibre ordinaire, et gonflés en certains endroits les os offrent dans d'autres une minceur comparable à une feuille de papier.

Quoi qu'il en soit de toutes ces lésions, le gonflement s'accroît surtout à l'extérieur et si la capacité du crâne subit une diminution, elle le doit, en grande partie, à ces élevures plus ou moins étendues, véritables exostoses qui tapissent la surface interne. L'on voit également, comme à la face, des ostéophytes nombreux surajoutés à l'hypérostose

entre lesquels se dessine le pointillé vasculaire sur lequel nous avons insisté. Quant aux sutures, elles n'offrent pas une barrière infranchissable au processus ; leur dentelure s'efface peu à peu, laissant à peine quelques traces visibles sur la face externe.

Nous possédons sur la structure du crâne hypertrophié des notions précises grâce aux recherches faites par M. Poulet sur les rondelles osseuses retirées chez son malade à la suite de la trépanation. Cette analyse se trouve exposée tout au long dans la thèse de Laherre : nous en donnons ici un résumé succinct.

Préparés et colorés suivant la méthode de Ranvier, ces fragments osseux sous le champ du microscope ont présenté les particularités suivantes :

La table externe, considérablement épaissie, au milieu des couches osseuses stratifiées laisse voir des systèmes de Havers dont le canal central est réduit à une ouverture très petite et dont les couches concentriques sont extrêmement compactes. Dans la partie profonde de cette table la couche éburnée n'est plus représentée que par une agglomération de systèmes de Havers plus petits que les précédents. Les alvéoles du diploé ont des parois plus épaisses, mais la modification la plus curieuse consiste dans une segmentation des espaces médullaires par de minces cloisons formant un réseau rouge plus foncé. La moelle qu'ils contiennent offre une structure fibreuse et des vaisseaux nombreux la parcourent dans tous les sens. La lame vitrée peut se diviser en deux couches : l'une, la plus voisine du diploé, est presque entièrement formée par des systèmes de Havers très condensés ; l'autre, constituée par des cou-

ches osseuses stratifiées, est à peu près complètement dépourvue de vaisseaux. Au niveau des exostoses qui sillonnent sa surface libre, elle est traversée par des puits nombreux dont les uns encore étroits ne contiennent que des vaisseaux tandis que les autres plus larges renferment de la moelle et un système trabéculaire dont la direction générale est perpendiculaire aux couches de stratification. Ces exostoses, composées de tissu spongieux, adhèrent à la lame vitrée et semblent produites par des éléments proliférants venus du diploé. D'une manière générale deux faits sont à considérer : d'une part, hypérostose portant sur les trois parties de l'os ; de l'autre, éburnation par apposition de couches concentriques soit dans les systèmes de Havers soit à la surface des trabécules alvéolaires.

M. le professeur Malherbe trouvant chez notre malade du tissu raréfié, tandis que M. Poulet constate chez le sien du tissu condensé, la divergence paraît trop grande pour pouvoir concilier ces deux opinions. Mais si l'on remarque que dans l'Ostéite déformante de Paget, les lésions osseuses passent d'abord par une période de résorption pour aboutir à l'hyperplasie, il est permis de soupçonner dans la léontiasis un mécanisme identique et de voir dans ces tissus l'expression des phases successives d'un même processus.

## Pathogénie.

La pathogénie est un des chapitres les plus obscurs de la léontiasis ossea et « dit Nélaton, ne craignons pas d'avouer que nous sommes, sur ce point, dans l'ignorance la plus complète ». En vain l'on a voulu pénétrer sa nature intime, comprendre le mécanisme de son évolution, éclaircir les conditions dans lesquelles elle se produit, les recherches sont demeurées stériles et n'ont pas livré jusqu'à présent la clef du problème. Avant d'exposer nos vues à cet égard, il est nécessaire de discuter les différentes théories qui se sont fait jour et dont nous n'avons donné qu'une ébauche dans notre historique.

Aux yeux de Virchow ces hideuses formes morbides sont pour le squelette l'analogue de ce qu'est l'éléphantiasis pour les parties molles. « Déjà, dit-il, en traitant de cette dernière maladie, j'ai fait mention des hypérostoses qui s'y rencontrent et qui, d'ordinaire, outre le gonflement général des os atteints, y produisent encore des excroissances noueuses et épineuses. Ordinairement cette hypérostose est de plus associée à la transformation fibromateuse ; dans les cas plus rares que nous avons ici en vue, c'est le périoste qui est le siège principal de la maladie ». Après avoir relaté le fait de Ilg, il ajoute comme corollaire : « On ne peut pas trouver entre deux maladies une plus grande concordance dans la marche des phénomènes. Si l'on considère que dans l'éléphantiasis ordinaire des ex-

trémities, dans le Rosenbein, les phénomènes érysipélateux échappent souvent aussi à l'observation, on ajoutera d'autant moins d'importance à l'absence de ce symptôme dans une affection aussi profondément située que celle dont il est ici question ».

L'observation de Ribell semble apporter tout d'abord un appoint sérieux à cette opinion : la peau était épaisse, comparable à un véritable cuir, collée sur le périoste ; on pouvait à peine distinguer les muscles de la face qui tous avaient pris un aspect fibreux très net. Mais les autres observations restent muettes sur l'état des parties molles et nous pouvons alors interpréter ce silence dans le sens de leur intégrité. Dans notre cas, du reste, il n'y avait aucune altération de la peau et des tissus sous-jacents. Il faudrait donc admettre, comme le fait remarquer M. le professeur Poisson, que le périoste seul soit le siège de l'éléphantiasis ou bien encore que les lésions hypertrophiques cutanées disparaissent, masquées de bonne heure par la distension de la peau.

Nous ne nous attarderons pas à la théorie de Huschke qui essaie de rattacher l'hypérostose diffuse au rachitisme, car nous croyons avoir suffisamment démontré déjà l'indépendance des deux affections. Virchow s'élève aussi contre cette manière de voir qui repose « sur une idée indubitablement inexacte de la nature des phénomènes rachitiques » dont les dépôts osseux de nouvelle formation diffèrent essentiellement de l'ostéite raréfiante révélée par l'examen histologique.

Dans leur article remarquable du *Dictionnaire encyclopédique*, MM. Guyon et Monod rangent l'hypérostose diffuse

parmi les lésions inflammatoires des maxillaires et regardent les bosselures que l'on trouve à la surface de l'os comme les traces d'une périostite chronique véritable. Ils font également ressortir, à ce point de vue, l'importance de l'érysipèle manifestée chez plusieurs malades et l'état des parties molles dans l'autopsie de Forcade. « Mais la périostite, concluent-ils, ne suffit pas pour expliquer ces immenses désordres : le tissu osseux participe certainement à cette inflammation et contribue à la porter à ce degré ».

La phlegmasie peut incontestablement donner lieu à des hypérostoses souvent même considérables. Nous devrions alors trouver les signes de l'inflammation aiguë ou chronique : or les malades jamais n'ont eu la fièvre, pas de douleur, aucune suppuration. Habituellement locale, l'hypérostose phlegmasique ne présente pas cette tendance extensive et ne passe pas sans cause à la symétrie. Il est hors de doute qu'il ne se soit fait du côté du périoste une irritation plus ou moins intense ayant amené ces dépôts osseux sur la superficie de la tumeur, mais le point de départ de la lésion semble se produire primitivement dans l'os lui-même. La cause est plus profonde et plus éloignée.

Sans rejeter d'une manière absolue la théorie de Virchow, M. le professeur Le Dentu donne une autre interprétation basée sur la constitution sarcomateuse du gonflement au début, chez la malade qu'il observa. « Selon moi, dit-il, sous l'influence de la vitalité très active des os de la face et du crâne qui existe dans l'adolescence, qui engendre les tumeurs de l'arrière-cavité des fosses nasales et qui certainement dans ce dernier cas joue le rôle d'une cause prédisposante ; d'autre part, sous l'influence d'une cause

locale d'irritation capable de mettre en jeu cette prédisposition aux processus hyperplasiques, il se fait dans le périoste une prolifération caractérisée histologiquement par des éléments fusiformes constituant toute la masse des productions nouvelles superposées à l'os ancien. Il se peut que dans certains cas à évolution plus lente que le mien, ce soit du tissu fibreux proprement dit qui forme ces masses pendant la période qui précède l'ossification. Quoi qu'il en soit, l'apparence sarcomateuse de ce tissu ne prouve selon moi qu'une chose ; c'est que ses éléments constitutifs sont des éléments jeunes, n'ayant pas de tendance à se transformer en tissu connectif adulte à fibres lamelleuses, n'ayant pas non plus de tendance à suivre la marche clinique du sarcome vrai, mais voués fatalement à une ossification hâtive, qui n'a fait défaut dans aucun des cas connus jusqu'à ce jour. Ce qu'il y a de remarquable, c'est que l'affection, devenue une hypérostose vraie, continue à progresser malgré cette transformation qui semblerait devoir en arrêter le cours ».

Mais cette ingénieuse hypothèse est loin d'être corroborée par les autres observations. Aucun auteur encore n'a constaté cette première période fibreuse ; tous, au contraire, ont été frappés de la dureté de la tumeur dès le début. Dans les analyses microscopiques qui ont été pratiquées pour des cas d'hypérostose diffuse parfaitement avérée, l'on n'a jamais découvert de cellules sarcomateuses. Malgré les différenciations notables qui les séparent de leurs congénères, l'on avait peut-être affaire, chez la malade de M. le professeur Le Dentu comme chez celle de M. Paquet, à des tumeurs mixtes renfermant des points sarcomateux et des

plaques d'ossification, celles-ci résultant sans doute d'un travail irritatif du côté du périoste.

Eléphantiasis des os de la face et du crâne, Périostite chronique, Prolifération cellulaire et ossification consécutive, telles sont, en résumé, les trois théories qui expliquent l'origine de la léontiasis ossea. Toutes les trois font entrer le périoste comme facteur important dans sa production, mais lui attribuent un rôle pathogénique un peu différent. L'on a voulu rattacher aussi cette affection à des troubles embryogéniques, insaisissables dans l'œuf, mais se révélant plus tard, chez l'être parfait, par des malformations variées. Nous citerons pour mémoire, dans cet ordre d'idée, le système de l'Évolution ou de l'Accroissement graduel d'après lequel il existait un germe préformé qu'animait la fécondation. A celui-ci succéda ce que Serres et Geoffroy St-Hilaire appelaient l'Acte de l'Épigénèse : il s'agit encore d'un être nouveau créé de toutes pièces, mais qui pour atteindre son complet achèvement devait passer par une série d'états transitoires. Vinrent ensuite la Formation centrifuge et le Développement centripète, ce dernier établi par Serres sur un certain nombre de lois telles que : les lois de fractionnement des organismes, d'association de ces mêmes organismes ; les lois de symétrie, de conjugaison qui en dérivent. Nous passons rapidement sur ces divers systèmes erronés pour la plupart et qui, à l'époque actuelle, sont tombés dans l'oubli.

S'il nous était permis de formuler une opinion, à l'exemple de notre maître, M. le professeur Poisson, nous ferions de l'hypérostose diffuse un trouble trophique d'origine névropathique. Nous nous expliquons. Bien que la physio-

logie n'ait pas démontré l'existence réelle des nerfs trophiques, il n'en est pas moins vrai cependant que le système nerveux préside à la répartition des matériaux destinés au maintien de l'équilibre normal de l'organisme. Que pour une cause ou pour une autre cette égale répartition soit bouleversée, la dépense restant la même, et nous assistons à une atrophie si l'apport diminue, à une hypertrophie s'il devient au contraire plus abondant. Mais par quel intermédiaire l'axe cérébro-spinal peut-il étendre au loin son influence ? Par les nerfs trophiques, disent Samuel, Erb et quelques autres ; par les vaso-moteurs, ajoute le plus grand nombre et cette manière de voir a seule cours aujourd'hui dans la science. En resserrant les vaisseaux ou bien en leur laissant toute leur liberté d'action, ils diminuent ou augmentent l'afflux du sang et partant contrarient ou favorisent la nutrition des tissus. Depuis la célèbre expérience de Cl. Bernard et de Brown-Séquard sur le centre cilio-spinal de la moelle, l'on ne saurait plus mettre en doute cette fonction des nerfs vaso-moteurs. Il se ferait donc pour nous des troubles vasculaires avec exagération nutritive dans cette partie du squelette et dans le périoste qui le recouvre. Ce qui paraît donner un certain poids à ce que nous avançons, c'est la vascularisation plus grande, la dilatation veineuse que font ressortir quelques-unes de nos observations et l'élévation de température signalée dans des cas analogues. « Les causes des hypertrophies, dit Lance-reaux, sont nombreuses et variées ; par contre, leurs conditions pathogéniques peuvent être ramenées à un même fait physiologique, une plus grande activité circulatoire. »

D'autre part, la symétrie qu'affecte la léontiasis ossea,

sa tendance à l'invasion, sa marche progressive et continue sont loin d'être incompatibles avec une lésion nerveuse. Mais quel est le siège de cette altération ? Est-elle périphérique ou centrale ? Avons-nous affaire à une névrite ou bien à un trouble des centres vaso-moteurs eux-mêmes ? L'absence de douleur nous ferait admettre plutôt cette seconde supposition. Nous nous trouverions donc en présence d'une affection médullaire portant sur ces mêmes centres et dont le retentissement se fait sentir dans le département soumis à leur innervation. Atteignant d'abord celui dont relève la nutrition du maxillaire supérieur lorsque le mal débute par cet os, le processus s'étend ensuite aux centres voisins, ce qui peut nous rendre compte de l'extension de l'hypérostose. Echelonnés sur toute la longueur de la moelle, ces centres communiquent non seulement entre eux, mais aussi avec ceux du côté opposé : le processus peut donc passer sur l'autre chaîne vaso-motrice et l'affection osseuse deviendra bilatérale et symétrique.

L'on peut se demander quelle est la nature de cette altération médullaire, et là encore nous ne pouvons faire que des suppositions. Dans l'état actuel de la science il ne paraît y avoir qu'un seul ordre de vaso-moteurs, les vaso-constricteurs ; car les vaso-dilatateurs agiraient sur eux par un phénomène uniquement inhibitoire. Pour que les vaso-constricteurs permettent une arrivée plus grande de fluide sanguin, il faut qu'il y ait paralysie, c'est-à-dire destruction des centres. Peut-être sans aller jusqu'à la dégénérescence complète aurions-nous simplement diminution des fonctions constrictives, d'où parésie, ce qui implique toujours l'idée d'une nutrition plus riche. Cette manière

d'envisager la question semble devoir nous expliquer plus facilement comment il se fait que la lésion demeure localisée au squelette sans atteindre les parties molles. Il est certain qu'à l'époque où apparaît la léontiasis, il y a en effet, comme nous l'avons dit précédemment, suractivité nutritive dans les os de la face. Supposons un pas de plus et nous avons hypérostose. Mais quelle est la cause qui fait franchir ce pas ? Les données étiologiques sont trop restreintes et trop vagues pour nous permettre de nous prononcer.

Si l'hypertrophie osseuse d'origine nerveuse n'est pas démontrée, elle n'est pas absolument contredite. Dans un cas de goître exophtalmique, Lancereaux a vu les os du crâne, ceux de la face être le siège d'une hypertrophie non douteuse. Les dents régulières à leur extrémité libre étaient écartées les unes des autres, comme si elles n'avaient pu suivre le développement exagéré des mâchoires et principalement de la mâchoire inférieure. « Cette augmentation de volume, dit-il, se lie sans aucun doute au désordre nerveux qui est l'essence même de la maladie décrite sous le nom de goître exophtalmique ». Romberg a constaté aussi, dans un cas de paralysie du nerf maxillaire supérieur gauche, une tuméfaction de l'os nasal correspondant, et cela, dès le début de l'affection, et partant il y a des raisons sérieuses de croire ici à une hypertrophie osseuse dépendant d'une action du système nerveux. Virchow rapporte l'histoire d'un malade sujet à des attaques de dyspnée et de coma, dont les os prirent un développement exagéré pendant quatre ans, et Weir Mitchell cite également quelques faits dans lesquels la section d'un nerf fut suivie d'un allongement des

doigts qui le recevaient. L'expérimentation d'autre part a donné des résultats variables. Nous lisons en effet dans la thèse d'agrégation de M. le professeur Arnozan que Schiff est un des premiers qui aient pratiqué des sections de nerfs pour observer l'effet produit sur la nutrition des os. Il vit d'abord que les os des membres s'atrophiaient légèrement. Mais craignant que l'immobilité, conséquence forcée de la paralysie traumatique, ne vint ajouter son influence à celle de la privation d'influx nerveux, il sectionna le dentaire inférieur, énervant ainsi une moitié du maxillaire sans condamner cet os au repos. Il observa un accroissement consécutif de la mâchoire et en conclut que la paralysie des vaso-moteurs amenait l'hypertrophie des os. Ollier et Montégazza ont répété les mêmes expériences et n'ont pas trouvé les mêmes résultats. Vulpian les a aussi répétées un grand nombre de fois ; il a obtenu presque toujours de la diminution de poids, de la raréfaction du tissu osseux. Dans d'autres cas, au contraire, il a observé de l'augmentation de poids et de volume. Il est un fait remarquable, c'est que Schiff opérant sur des animaux adultes a vu les os diminuer de poids dans les premiers mois qui suivent la section nerveuse et s'hypertrophier un an ou 18 mois après l'opération.

Les idées que nous avons émises sont passibles certes de bien des objections, mais ce n'est là qu'une hypothèse qui a pour elle la vraisemblance, s'il lui manque la valeur d'une théorie.

### Traitement.

L'impuissance de la thérapeutique vis-à-vis de la léontiasis ossea devrait nous dispenser d'écrire un chapitre spécial au traitement de cette affection. Il serait illusoire, en effet, de compter sur les moyens exclusivement médicaux pour modifier le gonflement osseux et malgré l'iodure de potassium, à haute dose, sa marche ne sera nullement entravée. Au début, cependant, la prudence exige d'avoir recours à la médication mercurielle et iodurée, afin de se mettre en garde contre une manifestation trompeuse de la diathèse syphilitique. Mais ce n'est là qu'un mode d'exploration dont l'inefficacité, dans l'hypérostose, se révélera bientôt par les progrès sans cesse croissants de la maladie.

Le traitement chirurgical est donc le seul qui trouve ici son emploi et encore le champ de son action est-il considérablement restreint. Lorsque le gonflement est généralisé, il est évident que toute tentative serait vaine et que l'on doit se borner à combattre les complications et à calmer les souffrances parfois fort vives que l'on voit alors survenir. Il arrive souvent aussi que les malades rejetés de partout, à cause de leur laideur, sollicitent l'intervention, afin de rendre leur visage moins difforme et moins repoussant. L'on peut, comme le fit M. le professeur Poisson, céder à leurs instances et les débarrasser tout au moins des parties les plus saillantes de l'hypérostose.

Mais quelle doit être la conduite du chirurgien lorsque

le mal se limite au maxillaire supérieur ? Les avis sont partagés. Quelques auteurs prèchent l'abstention et motivent leur décision sur ce fait que l'hypérostose s'étendra quand même au reste de la face. D'autres, au contraire, regardent le mal comme n'étant pas alors au-dessus des ressources de l'art, mais les résultats obtenus sont trop peu nombreux et trop peu concluants pour entraîner la conviction. Poulet, se rappelant que Gonzalès Echeverría guérit un épileptique à la suite de la résection d'une simple cicatrice, pratiqua sans succès plusieurs couronnes de trépan. M. le professeur Le Dentu opéra, d'autre part, un ostéome double de la branche montante des maxillaires avec un bénéfice réel pour sa malade tant au point de vue général qu'au point de vue local ; mais il s'agissait d'ostéomes qui n'ont pas la marche extensive de l'hypérostose bien caractérisée. Quant à la malade de M. Paquet, nous ne savons ce qu'il advint par la suite. Stanley, qui nous paraît avoir étudié le plus longuement cette question de l'intervention chirurgicale, est aussi partisan de l'ablation du maxillaire. Il reconnaît toutefois qu'en présence du bon état des parties molles, il est souvent difficile de tracer les limites exactes des lésions osseuses. Avant de se résoudre à l'opération, il rappelle au chirurgien que le mal, alors même qu'il est manifeste sur l'apophyse montante seule, peut comprendre l'os tout entier et que l'autre d'Higmore est ordinairement comblé par l'hypérostose.

Le manuel opératoire variera suivant l'étendue de la tuméfaction et l'on devra dans maintes circonstances obéir aux exigences du moment. D'une manière générale nous pouvons néanmoins considérer deux cas extrêmes, suivant

que le mal est limité à l'apophyse montante ou qu'il s'étend à la totalité du maxillaire. Dans l'ablation partielle, l'incision de la peau partant de la racine du nez suivra le dos de cet organe et s'étendra jusqu'au bord de la lèvre supérieure qui sera divisée entre deux pinces à forcipressure. Coupant alors la muqueuse au fond du sillon gingival et détachant les insertions musculaires, le chirurgien, après avoir relevé le lambeau, mettra facilement à découvert la partie sur laquelle doit porter l'opération.

Dans l'ablation totale, outre cette première incision, il sera nécessaire d'en pratiquer une seconde allant de la commissure des lèvres en haut et en dehors vers l'os malaire et quelquefois jusqu'à l'apophyse zygomatique si l'os malaire lui-même est atteint. Peut-être, pour plus de facilité dans certains cas d'hypérostose, conviendra-t-il de faire cette incision moins oblique et de la terminer à un pouce environ du lobule de l'oreille ; puis sur cette extrémité libre, afin de se donner plus d'espace, une troisième ligne verticale sera directement abaissée de l'apophyse zygomatique.

Ces incisions terminées, l'on divisera la muqueuse au fond du sillon gingival, comme nous l'avons dit tout à l'heure et la surface de l'os sera mise complètement à nu. Après avoir séparé du plancher de l'orbite les organes contenus dans cette cavité, l'on effectuera la rupture des diverses connexions osseuses en commençant par la fente sphéno-maxillaire. Le rebord alvéolaire sera détaché par un trait de scie à travers l'alvéole d'une incisive préalablement avulsée, le long du bord inférieur de la cloison nasale. L'on ne touchera pas, si la chose est possible, à l'apo-

physe horizontale du palatin afin de sauvegarder l'attache du voile du palais. Quant à la branche montante, la gouge et le maillet viendront vite à bout de la faible insertion qu'elle présente avec le frontal.

Le maxillaire supérieur ne sera plus alors retenu qu'avec l'apophyse ptérygoïde et la muqueuse palatine. Quelques mouvements saccadés permettront de rompre la première suture, mais la muqueuse sera soigneusement disséquée à l'aide du scalpel.

L'on devra, comme le fit M. Paquet suivant le conseil de Verneuil, pratiquer le tamponnement préventif et placer dans la partie la plus reculée de la bouche une éponge montée sur une pince afin d'éviter que le sang ne coule dans le pharynx. Pendant tout ce temps le malade sera soumis au sommeil chloroformique et l'on prendra toutes les précautions antiseptiques usitées aujourd'hui.

Indépendamment des difficultés qu'elle offre souvent, cette opération n'est pas sans danger. Le malade peut mourir de choc opératoire ou bien à la suite d'une complication comme l'érysipèle qui survint dix jours après dans le cas de Stanley. Les risques que l'on fait courir joints à l'incertitude du résultat nous semblent de nature à faire rejeter toute intervention.

## CONCLUSIONS

Pour tracer l'histoire de la léontiasis ossea, nous avons à choisir entre deux méthodes, l'analyse et la synthèse ; l'une et l'autre, par des moyens diamétralement opposés, devaient nous conduire au même but. Mais à nos pas inhabiles il fallait un sentier déjà battu ; notre inexpérience réclamait les jalons indicateurs que la voie synthétique mettait à notre disposition. Pouvons-nous être certain d'avoir suivi sans commettre un écart le fil conducteur qui nous était offert ? Sommes-nous arrivés sans encombre à ce terme que nous cherchions, c'est-à-dire à la connaissance complète de la terrible maladie ? Une pareille assertion toucherait à la témérité.

Parvenu cependant à ce point de notre étude, si l'on nous interrogeait en posant la question sous cette forme : Qu'est-ce que la léontiasis ossea ?... immédiatement surgirait dans notre esprit l'idée d'un monstrueux gonflement des os, spongieux d'abord, éburné plus tard, éclatant soudain dans le cours de l'adolescence, surprenant sans motif au milieu de la santé, gonflement localisé primitivement au maxillaire supérieur pour de là s'étendre à la face et au crâne : nous resterions frappé de sa marche indolore et sans cesse continue, devant laquelle la thérapeutique est désarmée, qui, accomplissant son œuvre avec une opiniâtreté jamais démentie, arrive lentement mais sûrement au dénouement fatal sans avoir retenti pendant de longues

années sur la santé générale de celui qu'elle atteint : nous verrions sous son influence disparaître l'odorat et la vue et s'éteindre peu à peu l'intelligence et la volonté : ses principaux caractères de bilatéralité, de symétrie, sa tendance extensive nous feraient entrevoir la possibilité d'une lésion médullaire encore inconnue et dont elle n'est en quelque sorte que le contre-coup ; et, si, poussé plus loin, on nous demandait de formuler en quelques mots sa physionomie générale, nous répondrions que la léontiasis ossea revêt à nos yeux l'aspect d'une entité morbide parfaitement établie.

---

Vu :

Le Doyen,  
BROUARDEL.

Vu :

Le Président de la thèse,  
GUYON.

Vu et permis d'imprimer :

*Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,*  
GRÉARD.

---

## OBSERVATIONS

---

OBSERVATION I. — (Due à RIBELL. In JOURDAIN, *Traité des maladies et des opérations réellement chirurgicales de la bouche*. Paris, 1778).

Le sieur Joseph Forcade, chirurgien de Perpignan, eut un fils qui fut nommé Jean, et qui vint au monde le 10 décembre 1722. Il semblait être si heureusement conformé dans ses premières années qu'on le regardait comme un prodige de la nature. Il essuya à l'âge de six ans la petite vérole, dont les symptômes et les suites furent des plus heureux. Parvenu à l'âge de 12 ans, son père lui ouvrit un dépôt lacrymal au grand angle de l'œil droit, qui suppura pendant assez longtemps ; ce fut alors qu'on s'aperçut d'une éminence qui se détachait de la partie moyenne de l'apophyse nasale de l'os maxillaire du côté droit, de la grosseur d'une petite amande, qui résista à différents topiques : insensiblement on vit faire des progrès à cette éminence qui, dans peu de temps, présenta une tumeur considérable du même côté.

A l'âge de quinze ans, les deux os maxillaires de la face de Jean Forcade furent égaux et présentaient deux éminences si considérables, qu'elles tenaient pour ainsi dire les cartilages du nez enterrés dans le vuide qu'on y observe et qui comprimaient ces cartilages au point que le malade ne pouvait respirer que par la bouche.

On vit alors ce jeune homme suivre comme les autres enfants de son âge le cours de ses basses classes. Il était à charge à ses camarades qui ne pouvaient supporter la difformité de son visage, mais qui l'aimaient et le recherchaient à cause de l'esprit et des talents qu'il avait en partage.

Son père pénétré des plus vifs sentiments mit tout en œuvre pour faire disparaître cette difformité. Il le mit à l'usage des remèdes capables d'adoucir le sang et de dissiper les humeurs : mais tous ses soins furent inutiles.

Devenu monstrueux à l'âge de 20 ans, on se faisait un plaisir de lui confier l'éducation de la jeunesse, qui faisait des progrès d'autant plus rapides sous lui, qu'il était un parfait grammairien, et que son air et sa figure rébarbatifs inspiraient la crainte et le respect ; mais ses facultés et sa fortune ne lui donnant pas moyen de subsister commodément et de se vouer à l'instruction de la jeunesse, il pensa à prendre un état différent.

Il se présenta, après le décès de M. de Laut, évêque d'Elme, et pendant la vacance du siège, pour entrer au séminaire où il fut admis. Mais M. de Gouy d'Arincourt ayant occupé le siège épiscopal, prit connaissance de son séminaire et remarqua la monstruosité de ce séminariste. Il l'engagea à se départir du dessein qu'il avait formé de parvenir à la prêtrise et le détermina à quitter le séminaire.

La mâchoire supérieure du sieur Forcade n'avait point discontinué de grossir et grossissait de plus en plus. Elle parvint au point que les femmes enceintes et toutes les personnes qui n'étaient point accoutumées à voir ce jeune homme, étaient obligées de détourner leurs regards dès qu'il se présentait quelque part ou qu'elles le rencontraient sur leur chemin.

Il était très curieux et voulait voir tout ce qui peut exciter la curiosité. Il mangeait beaucoup, buvait de même et surtout des liqueurs pour lesquelles il était très passionné. Devenu paresseux à l'âge de 44 ans, il fut attaqué en 1766 d'une maladie qui fut la première qu'il eût essuyée de sa vie depuis la petite vérole. Cette maladie fut grave ; elle dépendait d'une fièvre putride et maligne et d'une espèce si violente qu'il resta aveugle pendant sa convalescence qui fut très longue. A mesure qu'il prit des forces, il commença à voir de l'œil gauche et assez pour se conduire seul : mais comme pour l'ordinaire la résolution de ces espèces de maladies se fait par des crises heureuses, le sieur Forcade ne fut pas dans le cas d'éprouver un événement semblable, un rhume de poitrine qui survint établit

une suppuration considérable précédée de quelques crachats sanguins; et cette suppuration ne finit qu'à la mort du malade qui arriva le 16 juin 1767, dans la 45<sup>e</sup> année de son âge.

*Ouverture du cadavre.* — Je demandai à faire l'ouverture du cadavre pour l'examiner à loisir. Je trouvai dans le bas-ventre les viscères dans l'état naturel: à la poitrine je remarquai beaucoup d'adhérences au poumon droit et nombre de tubercules ulcérés. Le poumon gauche était presque totalement détruit par la suppuration. Le cœur était dans son état naturel; l'objet principal étant l'examen de la tête, je la détachai du tronc.

*Etat de la tête.* — Malgré l'attention la plus exacte il ne me fut pas possible de trouver aucun muscle de la face. Le cuir (on peut nommer ainsi la peau qui la couvrait) était, si j'ose le dire, collé sur le périoste; les muscles qui servent à lever la mâchoire inférieure, à la porter en avant et à bailler, étaient moins charnus qu'ils ne le sont dans l'état naturel. Le crâne et la face entièrement exostosés avec des éminences considérables qui se détachaient de la face et de la mâchoire inférieure et qui formaient autant de tumeurs que du vivant du malade on nommait des carcinomes, mais je n'ai jamais été de cet avis.

En 1757, le sieur Forcade m'avait consulté pour savoir s'il pouvait hasarder de se livrer aux soins d'un empirique, qui offrait et promettait de le guérir radicalement. Je le dissuadai de cette idée et lui conseillai de ne pas se livrer aveuglément à un charlatan. Mon avis fut toujours qu'il ne fit rien et qu'il ne comptât sur aucun secours: parce que les tumeurs qui paraissaient sur la face étaient des exostoses qui avaient fait des progrès trop considérables pour attendre rien du côté de l'art. Toutes ces exostoses sont aussi dures que le marbre; ce qui me fait avancer sans aucune crainte, que je ne pense pas qu'on ait jamais rien vu de semblable dans la pratique; car le crâne et la face pèsent cinq livres: la mâchoire inférieure seule, trois livres trois onces, et le tout ensemble huit livres un quart (*il faut observer que c'est sans le cerveau, les muscles, etc. c'est-à-dire les parties osseuses seules*), tandis que la tête ordinaire d'un adulte avec la mâchoire inférieure ne pèsent régulièrement (*c'est-*

*à-dire les parties osseuses seules*) qu'une livre neuf onces, au plus une livre trois quarts (*en prenant la livre à seize onces, les exostoses avaient augmenté le poids de la tête de 6 livres 7 onces*).

La taille du sieur Forcade était au-dessous de la moyenne, c'est-à-dire de quatre pieds onze pouces, le reste du corps était proportionné, et dans l'état naturel. Il était d'un tempérament sec et chaud, le visage coloré et quelque difformité qu'il parût sur sa face, il ne s'était jamais plaint de sa tête ni de sa mâchoire. Je conserve l'original dans mon cabinet.

Signé : RIBELL, maître en chirurgie.

OBSERVATION II. — (Due à HOWSHIP. In *Practical observations in Surgery and morbid anatomy*, pages 26 et suiv.).

Au mois d'août 1811, je vis pour la première fois J... C..., homme vigoureux et de bonne mine, âgé de 55 ans, qui portait sur chaque côté de la face une tumeur extraordinaire dont la croissance progressive avait amené la perte des deux yeux. Voici son histoire.

Il y a 14 ans, jouissant alors d'une bonne santé, il se promenait un jour de grand vent, dans Hampstead-Hill. Il fut pris soudain d'une violente démangeaison et d'une chaleur vive dans les deux yeux, ce qui occasionna des frottements énergiques. Avant d'avoir eu le temps de gagner sa demeure, l'irritation en était arrivée au point qu'il ne pouvait ouvrir ses yeux à la lumière. Survint l'inflammation et bientôt une petite tumeur se forma au-dessous de l'angle de chaque œil. Elle avait à peu près le volume d'une noisette. Ce gonflement, suivant sa propre expression, « s'ouvrait à l'intérieur », s'élargissant plus tard en toute liberté entre les paupières. L'inflammation, soignée par des fomentations avec des têtes de pavot et les médicaments d'usage, dura environ 12 semaines. L'amélioration était telle qu'il ouvrait ses yeux, tolérait la lumière du jour et pouvait regarder autour de lui. Bientôt il fut complètement guéri et put se remettre au travail.

Quinze jours après, ayant été exposé pendant toute une nuit au froid et à la pluie, pendant la saison d'hiver, il éprouva un vif refroidissement.

A cette occasion, il alla consulter un oculiste célèbre, M. Ware. Comme le gonflement était revenu des deux côtés à la partie supérieure de la narine, il lui fit mettre des cataplasmes chauds sur chaque œil. Il suivait ce traitement depuis 6 semaines, quand un abcès vint s'ouvrir à l'angle de l'œil droit, déversant son contenu sur la joue. Deux semaines après, il s'en ouvrit un second sur le côté gauche et la suppuration fut abondante.

La formation de ces abcès s'accompagnait de douleurs tellement vives qu'il semblait au malade que sa tête se fendait. Ces douleurs, quand elles devenaient plus violentes, irradiaient non seulement aux os du crâne, mais aussi aux autres os de la face. Pendant cette crise qui dura trois mois il n'eut de repos ni jour ni nuit, souffrant sans cesse sur toutes les parties de la tête. On lui conseilla d'aller à l'hôpital St-Barthélemy où il resta six semaines. Mais n'ayant pas voulu se soumettre à une opération qu'on lui proposait, il fut congédié.

A cette époque, il présentait une tumeur volumineuse, d'apparence ossifiée, au-dessous du bord de chaque œil, ce qui avait occasionné un certain degré d'exorbitis.

Ce cas excita beaucoup la curiosité pendant son séjour à l'hôpital et un jour, un des jeunes étudiants ayant un peu trop soulevé la paupière, l'œil s'échappa à travers la fente palpébrale et ne fut remis en place qu'avec beaucoup de difficulté. Depuis lors le malade vit beaucoup moins de cet œil que de celui du côté gauche.

Ses douleurs à la tête et à la face étant toujours cruelles, au point que parfois il perdait la raison, on le recueillit au dispensaire de Finsbourg. L'inflammation des yeux était énorme surtout du côté gauche. Souvent aussi il était pris de délire et on dut lui faire comprendre (ce qui n'était pas facile) de prendre garde de ne pas s'arracher les yeux, dans ses accès de délire et de douleur. Pendant cette crise, l'œil droit éclata, sous l'influence de l'inflammation, qui diminua un peu lorsque le contenu fut évacué.

La tumeur osseuse continua de croître en largeur quoique d'une façon très lente. Comme rien n'en avait arrêté les progrès, qu'il était beaucoup soulagé de sa douleur et que son état général s'était amélioré, il revint chez lui.

Quelque temps après il était occupé à déplier son lit. Comme il ne voyait plus, celui-ci glissa de ses mains et un des pieds vint frapper sur le globe oculaire qui fut expulsé, contusionnant en même temps la tumeur dure de la joue. Cet accident qui avait crevé l'œil gauche ne fut suivi d'aucune autre douleur que celle résultant de la contusion violente. Une inflammation vive survint bientôt, mais elle se calma spontanément.

Après cette période, il jouit d'une bonne santé et en 1815 il resta bien portant. Il remarquait simplement que le froid affectait surtout sa tête avec un réveil passager de ses vieilles douleurs inflammatoires.

Le bord des paupières conservait toujours des traces de l'ancienne inflammation. La tumeur des maxillaires offrait la dureté de l'ivoire et paraissait indolente à la pression. Elle occupait à peu près toute la cavité orbitaire et aussi les fosses nasales qui étaient presque entièrement oblitérées. Sur les téguments qui les recouvraient on voyait des veines larges et variqueuses.

Vis-à-vis de l'accroissement lent et uniforme de ce mal, en présence des vives douleurs qui l'accompagnèrent, et des autres circonstances énumérées dans l'histoire que nous venons de faire, il y avait lieu de croire qu'il se produisait là une sécrétion abondante de matière osseuse formant une texture plus dense et plus compacte que d'ordinaire dans ces parties.

OBSERVATION III. — (Due à ILG. Résumée par VIRCHOW  
in *Traité des tumeurs*).

Une fille, précédemment très bien portante, devint amaurotique à l'âge de dix ans et eut une attaque d'épilepsie, suivie pendant des mois entiers d'un violent mal de tête général accompagné de délire.

Lorsque celui-ci cessa, les attaques convulsives devinrent plus fréquentes et à la fin de chacune d'elles apparaissait un érysipèle qui envahissait la tête entière et durait avec la desquamation de huit à dix jours. A l'âge de seize ans l'ouïe disparut, la tête grossit : il y eut de violentes douleurs, de la pesanteur de tête, de la faiblesse et

perte de l'odorat etc... la pauvre malade mourut enfin à l'âge de 47 ans, immédiatement après un nouvel érysipèle.

OBSERVATION IV. — (Due à STANLEY. In *Treatise of the diseases of the bones*. London, 1849, pages 291 et suiv.).

Une jeune fille, âgée de 15 ans, était admise à l'hôpital St-Barthélemy, pour une tumeur oblongue, dure et indolore de la portion nasale de l'os maxillaire supérieur, faisant saillie sur la face et s'étendant jusque dans les narines. Les parties voisines paraissaient intactes. Il n'y avait ni proéminence de la joue, ni déplacement de l'œil, ni saillie du palais. La malade et son père établirent que le mal avait progressé pendant 8 ans et qu'il croissait encore. Sa santé était très bonne. Après un séjour de quelques semaines à l'hôpital, il devint évident que le gonflement avait augmenté depuis l'admission et il fut nécessaire de déterminer, autant que possible, la nature et l'étendue des lésions, au point de vue d'une intervention chirurgicale. D'après les caractères de la tumeur on pouvait croire à une substance solide osseuse et l'extension du mal dans les narines me permit de diagnostiquer une hypertrophie du maxillaire sans pouvoir toutefois en fixer les limites. Il n'y avait aucun signe d'extension au delà de l'apophyse montante. Mais connaissant la tendance de l'hypertrophie à croître beaucoup et indéfiniment, et sachant que le sinus, bien qu'il ne parût pas gonflé, pouvait contenir de la substance osseuse, j'étais dans l'impossibilité de connaître l'étendue du mal et de décider à l'avance quelle quantité de l'os maxillaire il faudrait enlever.

En consultation, on fut d'avis que l'extirpation de l'os malade était une mesure sage : mais je dus procéder à l'opération avec de l'incertitude sur deux points essentiels, la nature et l'étendue du mal. On me disait que ce gonflement pouvait être un kyste osseux avec des parois épaisses ; ce qui ne me paraissait pas probable, les kystes ayant peu de tendance à se former en ce point du maxillaire. Cependant, afin de m'éclairer sur la nature de la maladie, je fis au préalable une petite incision sur les téguments couvrant la partie la plus proéminente de la tumeur et j'enfonçai un perforateur. Je fus satisfait de

voir qu'elle se composait, dans tous ses points, de matière osseuse.

Supposant alors que je n'aurais à enlever que l'apophyse montante du maxillaire, je traçai une incision sur toute la longueur du dos du nez et je la prolongeai en bas sur le milieu de la lèvre supérieure. Je pus ensuite relever le pan ainsi formé qui comprenait l'aile du nez, la moitié de la lèvre supérieure et la joue. Mon but était de m'assurer de l'état du sinus et en conséquence je perforai sa paroi antérieure. Je vis avec plaisir qu'il était rempli de substance osseuse. Dans ces circonstances, il ne pouvait y avoir aucune hésitation sur la nécessité d'enlever le maxillaire tout entier, ce qui fut fait à l'aide d'une seconde incision allant de la commissure des lèvres au point le plus élevé de l'os malaire.

L'hémorrhagie, pendant et après l'opération, fut peu abondante et facile à arrêter.

Presque aucun trouble constitutionnel ne se produisit. Quatre jours après, les pinces et les points de suture furent enlevés et les incisions dans toute leur étendue paraissaient parfaitement réunies. Le sixième jour, un érysipèle apparut sur le côté opposé de la face et s'étendit graduellement à la tête et au cou. Malgré tous les moyens employés pour soutenir les forces vitales, la peau devint rouge foncé, la circulation faiblit peu à peu et la malade mourut le dixième jour après l'opération.

La partie qui avait été enlevée comprenait l'os maxillaire supérieur entier, avec l'apophyse palatine dont on avait soigneusement détaché la muqueuse. Il s'agissait bien d'une hypertrophie de l'os maxillaire, pénétrant dans tous ses points et oblitérant d'une façon complète l'antra d'Higmore. Aussi, la partie malade, lorsqu'elle eut été séparée avec la scie, ne présentait aucun autre caractère que celui d'une masse osseuse solide.

OBSERVATION V. — (Due à BICKERSTETH. In *The transactions of the pathological society of London*. Vol. XVII, 1866, page 243).

Il s'agit d'un homme, né et résidant à Liverpool, qui mourut en 1857 à l'âge de 34 ans. Il n'avait que 14 ans lorsqu'on remarqua que

les os de la face s'étaient élargis, et ce gonflement facial nécessita, dans les trois dernières années de sa vie, un séjour de courte durée à l'hôpital St-Barthélemy, à Londres. Cette hypertrophie de la face s'accrut graduellement et treize ans après son début un gonflement semblable apparut le long du péroné gauche.

Cet état n'avait d'autre inconvénient pour le patient que celui de l'enlaidir. Mais deux ans avant sa mort il éprouva de violentes douleurs dans la jambe gauche et dans la tête. En voulant les calmer, il contracta l'habitude de prendre de fortes doses de laudanum. Il maigrit graduellement et comme le gonflement facial croissait, la cavité buccale et les fosses nasales se rétrécirent, il se produisit de l'exorbitis, ce qui lui donna un aspect effrayant. La vue resta bonne de l'œil droit, mais elle se perdit vite de l'œil gauche. La motilité de la mâchoire inférieure n'étant que modérément gênée, la mastication et la déglutition s'accomplissaient sans difficulté, l'odorat et l'ouïe étaient intacts et son intelligence conservée. Le malade mourut à la fin, usé par la maigreur et par ses souffrances prolongées. Il n'y eut jamais de suppuration et jusqu'au dernier moment les parties molles restèrent indemnes. Il n'avait jamais eu la syphilis. Son père et sa mère vivaient et étaient en bonne santé. Dans ses antécédents de famille on ne trouvait aucune trace de tubercule, de cancer, ou de syphilis. Un frère présentait cependant un gonflement semblable sur l'un des maxillaires supérieurs. Cette tumeur commença aussi pendant la puberté, mais elle resta stationnaire pendant longtemps et en 1856 cet homme avait simplement l'aspect d'une personne à figure gonflée.

Bien que l'autopsie ait été faite à la hâte, les poumons et les organes internes paraissaient sains. Les os dont les altérations méritaient d'être décrites étaient le crâne, l'os hyoïde et le péroné gauche.

Les lésions crâniennes consistaient dans un épaississement et une induration considérables. Cela tenait à l'accroissement de la surface externe, à des excroissances nombreuses, serrées, unies, denses, variant de la grosseur d'un grain de chènevis à une petite cerise et donnant à l'os l'apparence d'une masse de malachite.

Tous les os étaient atteints sauf l'occipital. La suture lambdoïde

est bien marquée et bien dentelée. La partie postérieure et supérieure des deux pariétaux est aussi intacte. La partie supérieure de l'écaille et l'apophyse mastoïde du temporal droit quoique rugueuses contrastent fortement avec les autres points où le mal est plus avancé. Le frontal est plus atteint que les pariétaux. Mais ce sont les os malaires qui ont subi les plus remarquables changements. Tous deux forment une masse globuleuse de la grosseur d'une orange, empiètent sur les orbites et réduisent leur cavité à la partie inférieure et externe, la partie supérieure étant aussi diminuée par des tumeurs siégeant à la voûte. La forme des cavités est aussi très altérée. La droite est triangulaire à base supérieure et à sommet formé par l'union des masses malaires et des apophyses montantes du maxillaire supérieur. La gauche, qui est la plus petite des deux, a une forme quadrangulaire. L'angle supérieur est formé par une dépression située entre les deux excroissances situées sur la voûte orbitaire du frontal ; l'angle inférieur est compris dans le point de réunion des masses malaires et des branches montantes ; l'angle interne se trouve au niveau de la jonction des branches du maxillaire et du frontal et l'angle externe est formé par les masses malaires et le frontal. Les apophyses montantes sont aussi très développées, de sorte qu'elles réduisent les ouvertures nasales à une simple fente d'une ligne de largeur. Les os propres du nez paraissent intacts. Les apophyses palatines présentent de chaque côté de la ligne deux masses osseuses qui abaissent le palais au niveau du bord alvéolaire. Entre ces deux excroissances existe une fissure profonde remontant à la voûte palatine naturelle. Les plaques horizontales des deux palatins sont transformées en une masse globuleuse unie, de la grosseur d'une cerise. Le bord supérieur du vomer est hypertrophié et les deux bords de la gouttière sont arrondis. Le système dentaire du maxillaire supérieur est normal, sauf cependant qu'on ne trouve aucune trace, sur chaque côté, de la troisième molaire et de ses alvéoles. Le bord alvéolaire se termine donc immédiatement après la seconde molaire.

Sur toute la surface des os malades ainsi que sur l'occipital on trouve d'innombrables ouvertures pour les vaisseaux. La substance

osseuse paraît vouloir envahir en certains points les sutures, ce qui se voit très bien sur les pariétaux, à la partie inférieure de la suture lambdoïde, là où ils recouvrent l'occipital sain. Nulle part cependant il n'y a tendance à des ankyloses irrégulières, au contraire. Ainsi les masses globuleuses des malaires se sont séparées spontanément des os voisins pendant la macération et ont été collées ensuite. Les portions écailleuses des deux temporaux paraissent également détachées, sans doute par suite du développement des pariétaux. Une particularité digne de remarque, c'est que la fente sphénoïdale et le trou déchiré postérieur sont restés larges alors que toutes les autres cavités sont rétrécies ; ce qui ne paraît pas facile à expliquer. En regardant à travers le trou occipital dans l'intérieur du crâne, on voit que la surface interne est moins atteinte que la surface externe. On y trouve seulement une rudesse anormale et une apparence de porosité résultant des minuscules ouvertures destinées aux vaisseaux sanguins.

La mâchoire inférieure est énormément développée dans toutes ses directions, le côté droit plus que le côté gauche. Il ne reste que de légères traces du condyle, de l'apophyse coronoïde ou de l'échancrure sigmoïde, le tout étant fondu dans une masse uniformément globuleuse. Par suite de ce grand développement l'angle n'est plus en forme de V. L'aspect de l'os est poreux à cause des nombreuses ouvertures vasculaires parmi lesquelles on voit quelques fissures étroites. Dans le maxillaire inférieur comme dans le supérieur il n'y a pas trace de molaires vraies ou de leurs alvéoles. Celles des autres dents sont en partie remplies par de la matière osseuse ; de sorte que les dents ont été repoussées et quelques-unes sont tombées.

L'os hyoïde prend part au même processus morbide, son corps est très développé et marqué sur sa face externe par des éminences.

Sur une section transversale le péroné mesure 5 1/2 pouces dans une direction et 4 1/2 pouces dans l'autre. La structure est partout très dense et la coupe laisse voir de nombreuses ouvertures arrondies qui paraissent être la lumière de canaux vasculaires.

Principaux diamètres (1) :

|                                                                                                      |      |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------|------|
| Diamètre antéro-postérieur du frontal à l'occiput.                                                   | 8.1  |
| Diamètre transverse au niveau des apophyses mastoïdes. . . . .                                       | 6.5  |
| Diamètre transverse du frontal. . . . .                                                              | 5.5  |
| Diamètre transverse de la tumeur malaire droite .                                                    | 2.2  |
| Diamètre antéro-postérieur de la tumeur malaire droite. . . . .                                      | 2.65 |
| Diamètre transverse de la tumeur malaire gauche.                                                     | 2.0  |
| Diamètre antéro-postérieur de la tumeur malaire gauche. . . . .                                      | 2.93 |
| Largeur du palais . . . . .                                                                          | 4.3  |
| Epaisseur des bords alvéolaires. . . . .                                                             | 4.42 |
| Diamètre antéro-postérieur du trou occipital. . .                                                    | 4.5  |
| Diamètre transverse du trou occipital. . . . .                                                       | 0.8  |
| Epaisseur approximative du vertex à l'opposé du trou occipital . . . . .                             | 4.0  |
| Petit diamètre de l'orbite gauche, allant de l'angle supérieur et interne en bas et en dehors. . . . | 0.6  |
| Grand diamètre de l'orbite gauche, allant de l'angle supérieur et interne en bas et dedans . . .     | 0.8  |
| Petit diamètre de l'orbite droit, allant de l'angle supérieur et interne en bas et en dehors. . . .  | 0.54 |
| Grand diamètre de l'orbite droit, allant de l'angle supérieur et externe en bas et en dedans . . .   | 4.0  |
| Diamètre antéro-postérieur du conduit auditif externe gauche . . . . .                               | 0.45 |
| Diamètre vertical du conduit auditif externe gauche                                                  | 0.22 |
| Diamètre antéro-postérieur du conduit auditif externe droit . . . . .                                | 0.2  |
| Diamètre vertical du conduit auditif externe droit.                                                  | 0.3  |

Maxillaire inférieur :

|                                                                    |     |
|--------------------------------------------------------------------|-----|
| Largeur entre les faces externes des branches ascendantes. . . . . | 7.3 |
|--------------------------------------------------------------------|-----|

(1) Il s'agit ici de pouce et de dixième de pied anglais.

|                                                              |      |
|--------------------------------------------------------------|------|
| Epaisseur de la branche ascendante droite. . . .             | 2.7  |
| Epaisseur de la branche ascendante gauche . . .              | 2.05 |
| Diamètre antéro-postérieur de la branche droite. .           | 3.25 |
| Diamètre antéro-postérieur de la branche gauche. .           | 2.9  |
| Largeur entre les bords internes des deux condyles . . . . . | 2.4  |

*Analyse microscopique (1).*— La crête du péroné est très étendue. Il présente sur sa face antérieure et externe une mince coque d'une structure franchement spongieuse et considérablement vasculaire. De la face postérieure et interne s'élève, par un prolongement étroit, la masse générale de la tumeur osseuse. La plus grande partie de cette dernière est formée d'un os dense semblable à l'ivoire, présentant çà et là des points spongieux. A 1/2 pouce de la surface postérieure et interne, existe un large canal vasculaire, de 1/6 de pouce de largeur. Dans le reste de la masse on voit un grand nombre de petits canaux d'un diamètre moyen de 1/15 de pouce.

L'os dense est très dur et à première vue paraît compact, mais un examen plus soigneux montre qu'il est composé d'ouvertures minuscules.

La substance compacte est traversée en plusieurs sens par des vaisseaux larges communiquant entre eux et se ramifiant en réseau. Aux points de confluence on voit souvent une sorte d'ampoule. Des parois des grands canaux s'en échappent de plus petits qui établissent une communication avec ceux du voisinage. Dans la portion bulbeuse vient se terminer un grand canal duquel partent de petits tubes irradiant en plusieurs directions. L'arrangement de ces vaisseaux est tout à fait semblable à celui que l'on voit dans la charpente de quelques éponges.

L'on trouve la même disposition sur une coupe verticale.

Entre les canaux, les espaces sont comblés par du tissu osseux

(1) Cette analyse n'a porté que sur le péroné. — Un autre crâne semblable existant dans le musée de Hunter fut examiné au microscope et l'on trouva la même disposition que dans le péroné ; d'où l'on peut conclure, dit Murchinson, que dans le cas présent, la structure des os crâniens est identique à celle du péroné.

d'un caractère ordinaire. On y voit des lamelles disposées pour la plupart parallèlement aux parois des canaux. Autour des plus grands existent des lacunes qui donnent une teinte obscure à l'os. Elles sont, en général, très nombreuses, mais petites et pour la plupart allongées. Le plus grand nombre sont garnies de fins canalicules. Sur certains points cependant, on trouve des lacunes étoilées avec de larges prolongements. Peu de traces de vrais systèmes de Havers.

M. Heisch a fait l'analyse chimique de l'os. Il comprend :

|                              |        |
|------------------------------|--------|
| Phosphates terreux. . . . .  | 55, 65 |
| Carbonate de chaux. . . . .  | 8, 44  |
| Matières organiques. . . . . | 39, 91 |

La matière organique est légèrement en excès, la quantité normale étant d'environ 33,3 0/0.

OBSERVATION VI. — (Due à VRANY. In *Canstatt's Jahresbericht*. Vol. I, 1867, page 274).

Jean R.... de Prachatitz eut un enfant atteint d'adénite d'origine scrofuleuse. Pendant sa jeunesse, sa tête ayant été prise entre une voiture et un mur, il ressentit pendant longtemps les effets de cette compression. Une petite tumeur, siégeant sur le maxillaire inférieur, resta rebelle à tout traitement et s'accrut d'une façon progressive.

Après avoir, en 1846, consulté toutes les autorités chirurgicales de Pragues, il alla voir le docteur E. Mayer, alors assistant à la clinique médicale de Vienne, qui le présenta aux premiers chirurgiens de cette ville. On diagnostiqua un ostéo-sarcome du maxillaire inférieur. L'avis du professeur Schuh fut qu'il fallait extirper cette tumeur, mais le malade ne voulut pas consentir à cette opération. Au bout d'un an, aucun progrès ne s'étant déclaré et la tumeur restant indolore, sans porter une atteinte sérieuse à sa santé, il garda son mal qu'il considérait seulement comme un défaut d'esthétique. Employé municipal, notre malade était arrivé à se créer une assez bonne aisance et jouissait d'un certain bien-être ; mais des changements survinrent dans sa situation et il se laissa entraîner à des spé-

culations malheureuses où il engloutit sa fortune. Dans cet intervalle, il fut en butte à de pénibles congestions cérébrales qui, au moment de l'éclosion de la folie, s'établirent avec permanence et résistèrent aux moyens antiphlogistiques employés d'ordinaire. Les troubles intellectuels débutèrent par un accès de mélancolie avec perte de la mémoire. Bientôt une crise de manie aiguë s'étant montrée, le malade ne put plus rester confié aux soins domestiques et dut être transféré dans un asile.

La durée de son affection mentale fut d'une année environ. Le malade n'avait jamais eu la syphilis.

Nous donnons, dans ce qui va suivre, le résultat de l'autopsie pratiquée sur les viscères des trois cavités crânienne, thoracique et abdominale et nous allons particulièrement nous attacher à la description du crâne macéré.

L'on trouve à la partie antérieure et supérieure de la boîte crânienne jusqu'aux sillons des sinus latéraux, un épaissement assez marqué. Le frontal, en effet, mesure 12 millimètres d'épaisseur dans la région des deux bosses ; les pariétaux 6 millimètres et l'occipital 20 millimètres au niveau de la protubérance occipitale interne. Nous avons affaire ici à du tissu compact et très légèrement poreux. La surface externe des os du crâne semble plate, bien qu'elle soit recouverte d'un ostéophyte verruqueux, particulièrement sur le rebord orbitaire du frontal, le bord antérieur du pariétal droit et la grande aile du sphénoïde. La surface interne, par contre, est comme boursoufflée et présente un ostéophyte éburné, disposé en réseau. Il s'en suit que les sutures sont complètement effacées et c'est à peine si l'on retrouve de légères traces de la suture lambdoïde. Sur la surface externe elles sont encore bien conservées, leur dentelure seule paraît amoindrie.

Les fosses de la base du crâne sont en général peu profondes. A l'étage supérieur, les os sont assez épais, surtout dans la région correspondant aux voûtes orbitaires dont la surface est absolument lisse. A l'étage moyen, les parois sont transparentes au niveau de l'écaille du temporal, mais ailleurs elles sont augmentées de volume, boursoufflées et grossièrement poreuses. A l'étage inférieur, au

contraire, les os sont réduits à une lamelle de la minceur d'une feuille de papier et perforée en un point. La paroi postérieure de la selle turcique est atrophiée et laisse voir le tissu spongieux du sphénoïde. Tous les orifices des vaisseaux et des nerfs de la base sont limités par des bords tranchants et bien marqués, et ne présentent pas le moindre rétrécissement.

De tous les os du squelette facial c'est le maxillaire inférieur dont les altérations sont les plus profondes. Épaissi dans ses points sauf au niveau des condyles, il a perdu sa forme et paraît massif. Le corps est particulièrement atteint et mesure vers la partie moyenne de ses branches 44 millimètres d'épaisseur et 50 à 53 millimètres de hauteur. Par suite de sa proéminence en arrière et en bas, il en résulte un élargissement très marqué du menton qui offre un contour convexe en haut. En même temps, sur la face interne, au lieu de la courbure parabolique normale, on trouve une concavité appartenant à une sphère aplatie.

Sur la ligne médiane, le corps a 45 millimètres de hauteur et 17 millimètres d'épaisseur. La face postérieure semble courbée à angle aigu et au lieu de l'épine du menton on trouve un sillon profondément creusé. Les apophyses géni disparaissent dans l'épaississement. Les deux alvéoles des incisives médianes sont vides : à droite il y a trois dents, à gauche cinq ; les autres alvéoles sont obli-térées. Il est encore intéressant de noter que la racine de la première molaire du côté gauche est, par suite d'une prolifération du cément, considérablement gonflée dans sa moitié inférieure et semble soulevée sous forme de nodule.

La branche droite du maxillaire inférieur a 57 millimètres de largeur et 37 millimètres d'épaisseur. Sur toute son étendue elle paraît soulevée en forme de rouleau (*walzenförmig*). L'angle du maxillaire par suite de cet épaississement est à peu près méconnaissable. Il va se perdre en haut dans les apophyses également épaissies qui ne sont séparées que par une légère échancrure. La base de l'apophyse articulaire est plus épaisse que la surface articulaire elle-même. Ce n'est qu'à sa partie interne qu'on peut voir un léger

resserrement indiquant la place de la gouttière du col et c'est à peine si sa surface articulaire est plus large.

La branche gauche prenant une part moins importante à l'épaississement, le relief normal est en conséquence plus marqué. Néanmoins le gonflement est général puisque l'épaisseur est de 17 millimètres et que la plus grande largeur comprend 40 millimètres. Il envahit également la base de l'apophyse qui mesure 24 millimètres.

La surface de l'os est inégale, mamelonnée, parcourue en divers points par des sillons dirigés suivant les insertions musculaires. Partout grossièrement poreuse, la substance de l'os offre la dureté de l'émail. Les détails de la surface osseuse sont plus ou moins effacés par le soulèvement général. Ainsi la protubérance externe du menton est à peine marquée, les lignes obliques externes ne sont plus que des soulèvements émoussés et les lignes myloïdiennes sont remplacées par de légères ondulations. Les sillons myloïdiens ne se voient plus qu'à la partie externe.

Après le maxillaire inférieur, ce sont les maxillaires supérieurs qui prennent la plus grande part à l'hypérostose et celui du côté droit est plus affecté que celui du côté gauche. Le corps de ces os paraît considérablement augmenté de volume, les faces externes sont plus arrondies, les fosses canines moins profondes, les trous sous-orbitaires portés en haut et en dehors, toutes les arêtes, toutes les épines sont émoussées et massives. Les antres d'Higmore sont rétrécis. La partie inférieure des fosses nasales est tellement diminuée par la saillie nodulaire des faces nasales du maxillaire supérieur que, si on se les figure recouvertes des parties molles, elles ont dû être impraticables. La surface des os est perforée par de nombreux canaux destinés aux vaisseaux sanguins grands et petits. Les rebords alvéolaires sont assez allongés, sans travées de séparation et portent toutes les incisives et les canines. A droite l'on voit les petites molaires et la première grosse molaire. Les autres alvéoles dentaires sont vides, encore ouvertes et mal délimitées au milieu de la porosité du voisinage. L'apophyse palatine est fortement boursouflée et la surface buccale de cette apophyse est très voûtée, très rugueuse, presque

dentelée. Les apophyses montantes sont épaissies et ont des bords émoussés.

Les modifications pathologiques des autres os de la face sont surtout marquées au point où ils avoisinent le maxillaire supérieur et les articulations sont en partie ou complètement soudées. L'unguis et les cornets se présentent sous la forme de lamelles hypertrophiées, épaisses et massives. Les altérations sont moins marquées dans les masses latérales de l'ethmoïde et dans le vomer. L'os malaire gauche est augmenté de volume au voisinage du maxillaire et gonflé à sa surface. L'os malaire droit, les os du nez et du palais sont affectés en ce que leurs points de réunion avec le maxillaire supérieur sont ossifiés par endroits et que leur surface paraît çà et là couverte de dépôts osseux. Les trous livrant passage aux vaisseaux et aux nerfs du squelette de la face sont plutôt élargis. Le canal lacrymal du côté droit est obturé à sa partie inférieure. Les autres os n'ont rien d'anormal.

Le maxillaire inférieur se rapproche par ses dimensions de ces formes monstrueuses qu'on a dit accompagner un degré très marqué d'épaisseur des autres os de la face et du crâne décrit sous le nom d'Enormité du crâne.

OBSERVATION VII. — (Due à M. le professeur LE DENTU. In *Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, 1879, page 871).

Jeanne S..., âgée de 48 ans, entre à l'hôpital Saint-Louis, salle Sainte-Marthe, n° 63, le 1<sup>er</sup> mai 1879. Il y a environ huit mois, ayant éprouvé de vives douleurs dans la première grosse molaire inférieure du côté droit, elle s'est fait arracher cette dent, et les douleurs ont cessé immédiatement. A son niveau, les gencives étaient rouges et saignaient facilement.

C'est seulement au commencement de février, il y a à peu près quatre mois, qu'une légère tuméfaction de la gencive est apparue dans le même point. Cette tuméfaction s'est étendue en largeur et en épaisseur sans donner lieu ni à des douleurs ni à de la fièvre.

Un mois après, une tuméfaction analogue apparaissait sur la gen-

cive du maxillaire supérieur du côté droit, du même côté que l'altération du maxillaire inférieur.

Enfin, il y a environ six semaines qu'un soulèvement analogue s'est montré à la face externe du maxillaire inférieur et du maxillaire supérieur au côté gauche de la bouche, sans occasionner de souffrances même faibles.

Au 1<sup>er</sup> mai je trouve la malade dans l'état suivant :

Les joues sont soulevées et arrondies sphériquement, comme si la malade avait des corps étrangers dans la bouche. Celle de droite est la plus volumineuse.

Le squelette de la face offre des altérations faciles à constater par l'examen buccal ; elles portent sur les deux maxillaires supérieurs et sur le maxillaire inférieur.

Les deux faces du maxillaire inférieur, dans sa moitié droite, sont soulevées en une tumeur allongée parallèlement à l'axe de l'os, qui commence en arrière de la canine et se prolonge jusqu'à l'angle de la branche montante et du corps. La tumeur de la face externe est plus grosse que celle de la face interne.

Sur la moitié gauche, mêmes lésions, mais moins développées.

Sous les incisives, à la face externe de l'os, se voient deux petits soulèvements dont le relief dépasse de deux à trois millimètres la surface des gencives à leur voisinage.

Le maxillaire supérieur droit présente à partir de la canine des altérations semblables à celles du maxillaire inférieur et arrivées à un degré de développement à peu près égal.

La partie correspondante de la voûte palatine est soulevée d'avant en arrière au voisinage de l'arcade alvéolaire. De la suture à la tuméfaction il n'y a guère que 7 à 8 millimètres de tissu sain.

Mêmes productions à gauche, mais beaucoup moins avancées. Au-dessus des incisives, petites tumeurs aplaties comme au maxillaire inférieur.

Les lésions sont donc d'une symétrie parfaite ; mais on voit, à leur développement inégal à gauche et à droite, qu'elles ont dû commencer à droite.

Sauf la dent arrachée il y a huit mois, il n'en manque aucune. Fi-

chées au milieu d'un tissu mou, mais nullement fongueux, qui en entoure toute la couronne, elles sont devenues mobiles et semblent près de tomber spontanément. Le tissu qui les enveloppe n'est nullement saignant ; il oppose même au doigt une certaine résistance élastique.

Toutes ces productions sont d'un rouge violacé ; mais leur aspect, leur configuration superficielle, leur couleur même ne sont pas absolument les mêmes partout. Tandis que la tumeur de la face externe du maxillaire supérieur droit a un aspect chagriné et une teinte d'un rose violet pâle et mat, celle du maxillaire inférieur, à droite, est lisse, plus violette et n'adhère pas à la muqueuse qui la recouvre.

Des différences analogues se montrent du côté gauche du squelette de la face.

La consistance de ces tumeurs est d'une dureté élastique par places, d'une dureté absolue dans d'autres points, comme si le doigt rencontrait tantôt du tissu fibreux, tantôt du tissu osseux. Les masses morbides sont nettement divisées en lobules séparés par des sillons très peu accentués.

Comme points particulièrement durs, je reconnais la partie postérieure de la tumeur du maxillaire supérieur droit et la partie antérieure de la tumeur du maxillaire inférieur, également à droite.

La malade ne souffre aucunement des explorations ; elle n'a jamais éprouvé de douleurs spontanées, sauf celles qui ont nécessité l'avulsion de la dent.

Rien autre chose à noter chez cette jeune personne. Ses parents, ses deux frères jouissent d'une excellente santé.

Comme antécédents morbides personnels, elle rapporte qu'elle a eu la rougeole et la varicelle dans son enfance, une blépharo-conjonctivite de trois ou quatre mois de durée quelques années plus tard. Bien qu'elle offre un peu le type lymphatique, elle n'a jamais été atteinte d'accidents sérieux relevant de la diathèse strumeuse, ni d'adénites, ni d'ostéites.

Elle accuse encore quelques crampes d'estomac éprouvées il y a

un an et des douleurs dans le membre supérieur droit, probablement de nature rhumatismale.

J'ajouterai, comme renseignement offrant quelque intérêt, que dès le début de l'affection actuelle il s'est produit dans la menstruation une perturbation notable qui ne paraît pas se rattacher à un état de chloro-anémie concomitante. Une autre perturbation s'est traduite d'abord par une certaine irrégularité des règles, puis par une suppression complète qui date de deux mois.

Il n'est pas inutile de dire que cette jeune fille n'a été atteinte après sa naissance d'aucun accident pouvant être rapporté à la syphilis congénitale, et qu'elle vit actuellement avec sa mère dans une petite ville de province, ce qui peut jusqu'à un certain point la mettre à l'abri des soupçons relativement à une syphilis de date récente.

Ma première impression en présence de ce fait singulier fut un étonnement que ne m'aurait pas causé une affection des maxillaires d'un diagnostic difficile, mais répondant aux types cliniques qu'on a coutume d'observer et ce ne fut qu'après plusieurs jours que je parvins à me faire une opinion nette.

J'éliminai successivement les tumeurs à localisations précises, telles que l'épulis, l'épithélioma, les tumeurs fibreuses restées fibreuses, calcifiées ou converties en ostéomes.

Le fait capital dans le cas que j'observais, c'était la multiplicité des tumeurs, leur indépendance complète, leur développement symétrique. Perdre de vue un seul instant ces caractères fondamentaux, c'était m'exposer à faire fausse route dans le diagnostic.

A peine pouvais-je songer aux tumeurs malignes d'emblée, telles que certaines formes de sarcome, de carcinome et de mélanose, je le pouvais d'autant moins que ces productions, alors même qu'elles se développent exclusivement dans le système osseux, sont disséminées sur des os différents et non groupées sur un seul, qu'elles ne sont jamais parfaitement symétriques, et qu'elles arrivent rapidement à un véritable ramollissement.

Je ne reconnais non plus chez ma malade aucun des signes des inflammations périostiques et osseuses, ni la douleur, ni la suppu-

ration, ni la fièvre. Une légère stomatite donnait lieu à un état à peine fongueux des gencives autour des incisives, et l'on voyait s'échapper une très petite quantité de pus des dépressions dans lesquelles étaient logées les dents. La périostite, l'ostéite devaient être tout à fait laissées de côté.

Un traitement antérieur à l'iodure de potassium, l'absence de toute lésion caractéristique devaient faire éliminer la syphilis.

Ni le scorbut, ni l'hypertrophie des gencives décrite par Salter en 1859, ne pouvaient sérieusement être mis en cause.

Par suite de ces éliminations successives, j'arrivai à penser que je me trouvais en présence de cette affection extrêmement rare désignée sous le nom d'hypertrophie diffuse des mâchoires. Néanmoins il pouvait me rester quelques doutes dans l'esprit ; car, dans tous les cas connus jusqu'ici, la maladie s'était présentée sous la forme d'une sorte d'hypérostote diffuse, tandis que chez ma malade, s'il était présumable que dans certains points la production morbide s'était calcifiée, on pouvait affirmer qu'elle était constituée en grande partie par un tissu d'une consistance semblable à celle du tissu fibreux. D'autre part, le développement de ces masses avait été rapide et la marche de l'affection n'était pas sans analogie avec celle des affections malignes.

Dans ces circonstances, je pensai que l'examen histologique de la tumeur éclairerait beaucoup le diagnostic ; aussi, profitant de ce que la malade avait été chloroformisée pour subir une cautérisation au thermo-cautère, j'enlevai au bistouri un petit morceau de la tumeur du maxillaire supérieur droit, et je l'expédiai de suite au laboratoire d'histologie du Collège de France.

Il me fut répondu que la tumeur était un sarcome. Cette désignation me désorienta un peu, je dois le dire ; mais, au fond, je restai convaincu qu'il ne pouvait être question d'un sarcome ordinaire, et, vu l'impossibilité de faire concorder les particularités les plus caractéristiques du cas que j'observais avec les signes et la marche du sarcome, je persistai dans mon diagnostic, décidé à en attendre la confirmation dans la marche des événements.

Or voici ce que j'observai :

Peu de jours après l'entrée de la malade à l'hôpital, j'avais fait, ainsi qu'il a été dit plus haut, une cautérisation profonde au thermocautère sur les deux productions de la voûte palatine, dans l'espoir que ce moyen énergique apporterait une certaine perturbation dans la marche rapide du mal. La conséquence immédiate de cette thérapeutique fut une réaction inflammatoire assez intense qui gagna la bouche entière, qui amena dans les masses morbides, ou du moins à leur surface, une sorte de ramollissement fongueux et en augmenta sensiblement le volume. Puis, peu à peu, l'inflammation cessa ; les deux pertes de substance résultant de la chute des eschares commencèrent à se cicatriser. Il en fut de même de celle que j'avais produite en détachant un petit morceau de la tumeur avec un bistouri, si bien qu'au bout de quinze jours le tissu morbide avait entièrement repris son apparence normale.

Par là, il était démontré que la présence d'éléments sarcomateux dans le tissu anormal n'était pas l'indice d'une réelle malignité, et l'on pouvait penser que ce n'était pas un sarcome proprement dit.

Le résultat de cette première cautérisation ne m'encouragea pas à recommencer ; après m'être borné à prescrire des collutoires émollients, je fis prendre à cette jeune fille un gramme d'iodure de potassium par jour et lui permis au bout de quelque temps de retourner dans sa famille, à condition qu'elle reviendrait me voir de temps en temps.

Mais déjà, depuis quelques jours, j'avais remarqué un certain degré d'exorbitis de l'œil gauche, qui s'était produit tout récemment et à l'insu de la malade. C'était l'indice d'une déformation du fond de l'orbite qui devait dépendre d'un épaissement du temporal ; car du même côté la tempe commençait à être plus bombée qu'à droite. L'affection gagnait les os du crâne.

Peu à peu, un changement sensible survint dans la consistance des productions morbides. D'élastiques qu'elles étaient dans beaucoup de points, elles devinrent dures, de consistance osseuse, de sorte que, vers la fin du mois de juin, il était bien certain que l'ossification avait considérablement progressé. Je notai en même temps qu'en changeant de nature le tissu avait semblé se rétracter un peu,

de sorte que l'ensemble des tumeurs représentait un volume moindre après l'ossification qu'auparavant.

Le doute n'était plus permis. Le diagnostic porté tout d'abord était exact. L'affection méritait bien le nom d'hypertrophie diffuse des os maxillaires ; mais j'avais eu la chance, unique jusqu'ici, de l'observer dans sa phase initiale, pendant cette période qui précède probablement toujours la phase d'ossification.

OBSERVATION VIII. — (Due à M. PAQUET. In *Archives de la Société de chirurgie*, 1881, page 329).

M. Paquet (de Lille) présente une tumeur mixte du maxillaire supérieur gauche, qu'il a enlevée le 30 mars dernier à la maison de santé de l'hôpital Ste-Eugénie, appartenant au service de la clinique chirurgicale de la Faculté de médecine de l'État, à Lille. L'opérée est une jeune fille de 22 ans, récemment reçue sage-femme. La tumeur a débuté à l'âge de 3 ans par une saillie légère au niveau de la région maxillaire supérieure gauche, et a marché très lentement jusqu'il y a deux ans environ : à partir de cette époque, les progrès ont été plus rapides. Ainsi qu'on peut le voir sur la photographie de la malade qui accompagne la présentation de la pièce, la saillie de la tumeur était considérable ; l'œil était en partie refoulé hors de l'orbite, et la commissure gauche des lèvres fortement abaissée. D'autre part, la fosse nasale gauche était presque complètement oblitérée ; la voûte palatine offrait à gauche deux saillies oblongues, un peu dépressibles, donnant à la pression une sensation obtuse de crépitation parcheminée ; dans tous ses autres points, la tumeur était d'une dureté osseuse ; l'os malaire avait plus que doublé de volume ; les dents, sauf une dont la couronne était cariée, étaient saines et très solidement implantées, contrairement à ce qui a lieu dans la plupart des tumeurs du maxillaire supérieur.

Le diagnostic de la nature de la tumeur était difficile ; les probabilités étaient en faveur d'une hypertrophie osseuse, hypérostose unilatérale ; d'autre part les caractères de la lésion du côté de la voûte palatine n'étaient pas ceux d'une tumeur osseuse ; je diagnos-

tiquai une tumeur mixte, en partie osseuse, en partie sarcomateuse.

En présence de l'accroissement de la tumeur, de l'exophthalmie, de l'augmentation rapide de la déformation palatine, et devant les sollicitations pressantes de la jeune fille qui, en raison de sa difformité, se voyait rebutée dans l'exercice de sa profession, je crus devoir procéder à l'opération, que je vais relater brièvement.

J'éprouvai beaucoup de difficulté à passer une sonde pour pratiquer le tamponnement préventif conseillé par Verneuil : j'y parvins à l'aide d'une fine bougie à uréthrotomie interne, qui, menée par la narine antérieure jusque dans le pharynx et ramenée dans la bouche, permit d'entraîner un fil muni d'un tampon de charpie. L'opération fut faite par le procédé de Nélaton. Après avoir détaché le lambeau avec la rugine, j'enfonçai la gouge dans la masse de la tumeur, et je reconnus l'existence d'une hyperostose et la nécessité d'une résection totale ; dans l'impossibilité d'attaquer le pont osseux malaire avec la scie ou les cisailles (il n'y avait plus de fente sphéno-maxillaire, et l'os malaire mesurait près de 6 centimètres de hauteur), j'attaquai ce pont osseux avec le ciseau et le maillet, et dans une épaisseur de 4 centimètres ; je dus recourir au même moyen pour faire sauter le pont maxillaire et la paroi orbitaire. Je fis la section médiane de la lèvre entre deux pinces hémostatiques, puis, après avoir placé dans la partie la plus reculée du vestibule de la bouche une éponge montée sur une pince porte-éponge, je détachai complètement le lambeau au niveau de l'arcade dentaire : pas une goutte de sang ne tomba dans le pharynx. Le pont osseux palatin dut également être sectionné avec le ciseau et le maillet ; il présentait plus de trois centimètres d'épaisseur ; en raison de la minceur de la muqueuse palatine, je ne jugeai pas prudent de la conserver : le voile du palais fut détaché avec le bistouri, puis le maxillaire supérieur arraché avec le davier de Farabœuf. Quelques petites artères furent tordues, la portion exubérante de l'os malaire fut abattue par un trait de scie oblique, puis le lambeau réappliqué et suturé par six points de fil d'argent et dix épingles avec suture entortillée.

Grâce au tamponnement préventif et à l'emploi des porte-éponges, la malade fut chloroformée pendant toute la durée de l'opération,

soit plus de deux heures, et seulement réveillée après le dernier point de suture.

Réaction générale nulle ; dès le second jour, gonflement qui, au troisième jour, était considérable ; un peu d'étranglement au niveau de la paupière inférieure, un chémosis palpébral et oculaire, nécessitant des scarifications de la conjonctive et l'enlèvement prématuré des sutures au niveau du grand angle de l'œil ; en ce point, la réunion a manqué dans l'étendue d'environ un centimètre carré, et il y a lieu de craindre la formation d'une cicatrice qui par la suite déterminera un léger ectropion : je serais bien aise d'avoir l'avis de mes collègues à ce sujet.

*Examen de la pièce.* — Dans sa presque totalité, c'est de l'hypérostose ; mais dans ce qui reste du sinus, on trouve deux mamelons de tissu sarcomateux fasciculé, paraissant s'être développés aux dépens de la muqueuse du sinus, dans la portion qui avoisine la face palatine. Je crois donc à l'existence d'une tumeur mixte. Peut-être ce tissu sarcomateux, qui s'est très certainement développé depuis deux ans seulement, alors que le début de la tumeur date de plus de 18 années, peut-être, dis-je, doit-il être attribué à une irritation de voisinage, déterminée par le travail d'hyperplasie osseuse. La question pourra être élucidée plus tard, par l'examen complet de la tumeur que notre très distingué collègue, M. le professeur Kelsch, se propose de faire ; j'aurai l'honneur d'en informer la Société de chirurgie.

Dimensions de la tumeur : 1<sup>o</sup> verticale, 8 centimètres ; 2<sup>o</sup> transversale, 8 centimètres  $1/2$  ; 3<sup>o</sup> épaisseur du pont malaire : hauteur, 5 centimètres ; largeur (antéro-postérieure), 3 centimètres  $1/2$  ; 4<sup>o</sup> longueur de l'arcade dentaire, 10 centimètres  $1/2$ .

OBSERVATION IX. — (Due à POULET et à LAHERRE. In thèse de LAHERRE. Montpellier, 1887).

P..... (Henri), âgé de 23 ans, cordonnier, d'une taille de 1 m. 75, doué d'une constitution robuste, entre à l'hôpital civil de Constantine, le 27 juin 1887, pour hypérostose des os du crâne.

*Antécédents héréditaires.* — Père mort en 1877 d'une hydropisie ; mère encore bien portante ; frère également en bonne santé.

*Antécédents personnels.* — N'a jamais eu de maladie étant jeune. Pas de variole, pas de rhumatisme, pas de syphilis.

A l'âge de 3 ans, alors qu'il était enfant de troupe au train des équipages militaires stationnant au Bardo (Constantine), P..... reçut à la partie droite et supérieure du front un coup de pied de cheval et resta sans connaissance pendant quelque temps. La plaie ainsi produite suppura pendant une année environ et finit par se fermer après l'élimination d'une esquille venant du frontal. Le blessé n'a jamais ressenti aucun symptôme cérébral depuis cet accident.

Enrôlé comme engagé volontaire au 3<sup>e</sup> spahis, à l'âge de 19 ans, P..... s'aperçoit peu de temps après son arrivée au corps que, sans cause appréciable, la voûte crânienne prend un développement exagéré qui gagne d'abord le pariétal gauche pour envahir ensuite successivement la moitié droite du frontal, une partie du pariétal droit et la portion écailleuse du temporal du même côté. Quoique ne souffrant pas de cette hypertrophie P..... rentre à l'hôpital de Batna au mois de février 1886. A ce moment il constate que la vision de l'œil commence à baisser.

Quelque temps après son hospitalisation, le malade, à qui l'on mettait des vésicatoires sur la tête, est pris d'un érysipèle de la face assez grave, puisque sa vie a été un moment en danger. L'érysipèle guéri, il s'aperçoit qu'il n'y voit plus du tout à l'œil droit, et en même temps il remarque que son œil gauche est atteint de myopie, affection existant encore aujourd'hui.

Envoyé de Batna à Constantine, au mois d'avril, il rentre chez lui en vertu d'un congé de convalescence. Vers la fin de septembre, il part pour Paris se faire soigner au Val-de-Grâce, où il reste jusqu'au 2 novembre. Enfin il revient au régiment et, au mois d'avril 1887, il est réformé avec gratification renouvelable.

*État actuel.* — A son entrée à l'hôpital de Constantine on constate les phénomènes suivants :

La moitié droite de la face est atrophiée ; le sillon labial légèrement déjeté à gauche et en bas, le menton un peu projeté à droite.

A 2 centimètres de la ligne médiane et à 6 centimètres, au-dessus du sourcil, on trouve sur le côté droit du front une cicatrice dirigée de bas en haut et de gauche à droite, un peu concave inférieurement, d'une largeur de 4 centimètres et adhérente à l'os ; elle présente un enfoncement de 3 millimètres environ et une excavation de 3 centimètres d'étendue ; sa largeur à la partie externe est de 4 millimètres, et de 1 millimètre  $\frac{1}{2}$  à sa partie interne, c'est-à-dire dans l'enfoncement.

Une deuxième cicatrice, située au niveau du sourcil, est à peine visible et n'offre aucune particularité à signaler.

Le sillon fronto-pariétal droit est un peu élargi, et comme désagrégé ; en dehors de ce sillon, et un peu au-dessus de l'oreille on sent battre une artère. Sur la ligne médiane de la tête et au niveau de la suture fronto-pariétale on sent comme un vide semblable au bregma chez le fœtus. Sur la partie médiane du pariétal droit, on trouve un sillon assez profond de 2 millimètres de largeur ; ce sillon, dans lequel on sent une artère, part de l'apophyse mastoïde pour aller rejoindre la suture bipariétale.

Du côté gauche, on remarque un sillon, partant de la suture fronto-pariétale, se dirigeant dans le sens antéro-postérieur pour arriver à la suture occipito-pariétale supérieure.

Enfin sur la partie postérieure de l'occipital, on constate un aplatissement du crâne, légèrement dévié à gauche. La suture bipariétale est déviée à droite sur une étendue de 2 centimètres.

Les diverses dimensions de la tête sont :

1° Circonférence de la tête, un peu au-dessus du sourcil : 0 m. 64.

2° De la racine du nez à la protubérance occipitale externe : 0 m. 42.

3° Distance d'une oreille à l'autre : 0 m. 43.

On ne constate pas de perte de la mémoire ; l'intelligence est conservée. Pas de paralysie.

La vision est compromise, puisque le malade n'y voit plus du tout de l'œil droit, et est assez myope du gauche. — L'ouïe du côté droit seulement est légèrement attaquée, puisque le malade ressent des bourdonnements, s'il reste couché un certain temps sur cette ré-

goïn. L'organe du goût est intact, la sensibilité normale. Toutes les autres fonctions s'accomplissent régulièrement.

Les urines ne présentent rien de particulier à signaler.

Trépanation. — Confiant en M. Poulet qui, du reste, l'a présenté en 1886 à la Société de chirurgie, P..... est rentré à l'hôpital de Constantine dans le but de subir la trépanation, qui est effectuée le 30 juin avec toutes les précautions antiseptiques exigées en pareil cas. — A l'incision de la peau, il s'écoule une grande quantité de sang noir. — La couronne d'os enlevé mesure 15 millimètres d'épaisseur ; malgré cette profondeur, le doigt, introduit dans la plaie opératoire, sent l'os encore assez résistant, et le toucher ne permet pas de déterminer la distance à laquelle on se trouve de la cavité crânienne. — M. Poulet, ne possédant pas de trépan à point d'appui périphérique, juge prudent de ne pas continuer l'opération.

Pansement antiseptique iodoformé. Tube à drainage. Suture de la peau. Le soir pas d'élévation de température. Nuit bonne.

1<sup>er</sup> juillet. — Rien de particulier à signaler. Ecoulement sanguin de la plaie à peine appréciable. Le malade s'étant levé l'après-midi, est pris le soir d'un accès de fièvre. T. = 39° 2. Malgré cela, nuit excellente.

2. — Renouvellement du pansement. Presque pas de suppuration.

Pansement iodoformé. Pas de fièvre.

4. — Suppuration à peine marquée. On enlève les tubes à drainage.

Pansement iodoformé.

10. — On enlève les points de suture. La plaie est réunie dans toute son étendue.

Pansement iodoformé.

17. — Le malade quitte l'hôpital complètement guéri de l'opération qu'il avait subie.

D'après les renseignements que nous avons recueillis depuis son départ et que nous devons à l'obligeance de M. Descargues, médecin-major au 3<sup>e</sup> spahis à Batna, résidence habituelle de P....., le

mieux s'est maintenu, et il n'est survenu rien de particulier dans l'état général de notre sujet.

OBSERVATION X. — (Communiquée par M. le professeur Poisson et parue dans la *Semaine médicale*, janvier 1890).

Mlle X.... (de Nantes), âgée 42 ans, vient nous consulter au mois de juillet 1889 pour deux tumeurs situées de chaque côté du nez, qui disparaît entre elles. La tumeur de droite est plus volumineuse et fait une saillie du volume d'un œuf de poule, celle de gauche est un peu moindre.

Elles sont, l'une et l'autre, à grand diamètre vertical et suivent la direction de la branche montante du maxillaire. Ces deux tumeurs sont absolument dures et font corps avec l'os. On se rend facilement compte qu'on n'a point affaire à une simple exostose, mais seulement à la partie la plus saillante d'une hypérostose diffuse qui s'étend aux deux maxillaires, respectant le bord alvéolaire mais envahissant les sinus et les fosses nasales qui sont complètement oblitérées. La voûte palatine a sa courbure normale et ne paraît pas refoulée. Il n'y a, dès lors, aucune pédiculisation appréciable en un point quelconque des deux tumeurs, entre lesquelles le nez disparaît, elles se continuent avec le reste de l'hypérostose.

La malade nous fait elle-même remarquer que l'os malaire, l'apophyse zygomatique, le frontal même, sont plus développés à droite qu'à gauche, mais cette disproportion indéniable n'est pas très prononcée.

La différence, selon elle, porterait aussi sur le pariétal et l'occipital ; elle s'en aperçoit à la forme de ses chapeaux, mais nous ne pouvons être aussi affirmatifs qu'elle, et la chose reste douteuse.

La marche de cette hypérostose symétrique diffuse a été la suivante :

A l'âge de 16 ans, sans cause, sans qu'on puisse invoquer un traumatisme ou un refroidissement, Mlle X.... constata, un peu au-dessous de l'angle interne de l'œil droit, le long de la branche montante du maxillaire supérieur, une petite tumeur dure qui grossit

très lentement sans donner lieu à d'autres phénomènes qu'à un peu de douleur. A 17 ans, il y avait déjà un peu de gêne de la respiration par la narine correspondante. Cette oblitération alla en augmentant et, en même temps, la tumeur extérieure prenait le volume d'une noisette.

Très alarmée, elle alla consulter un de nos maîtres les plus distingués ; mais depuis lors, craignant qu'on ne lui proposât une opération, elle ne consulta plus personne. C'est à 30 ans, c'est-à-dire 14 ans après le début à droite, qu'une petite tumeur, dure comme la première, fit son apparition sur la branche montante du maxillaire [gauche, dans un point exactement symétrique. A ce moment, l'oblitération de la narine droite était complète et la tumeur extérieure avait à peu près le volume que nous lui voyons maintenant. Tout le reste du maxillaire était également augmenté dans ses dimensions. La seconde tumeur grossit, comme la première, avec une extrême lenteur : elle envahit, quelques années après, la narine correspondante qui est presque entièrement oblitérée aujourd'hui et laisse à grand'peine, passer un stylet de trousse.

Nous avons soigneusement recueilli les antécédents de notre malade. Sa mère, bien portante cependant et âgée de 64 ans, avait eu précédemment à elle un autre enfant et une fausse couche. L'enfant avait succombé à trois mois avec des accidents d'athrepsie. Le père, bien portant au moment de la naissance de Mlle X..., a succombé à une affection du cœur à l'âge de 42 ans. Les recherches les plus minutieuses n'ont pu nous révéler la moindre trace de syphilis. Cette famille paraît, du reste, au-dessus du soupçon. La mère s'est remariée et n'a pas eu d'enfant de son second mari.

L'enfant était venue avant terme, à sept mois et demi environ, si petite et si chétive qu'on ne croyait pas qu'elle fût destinée à vivre ; elle fut nourrie au sein jusqu'à 3 mois et c'est à partir de cette époque qu'elle fut soumise à la lactation artificielle ; toujours plus petite que les enfants de son âge, malingre, elle n'a commencé à marcher qu'à 3 ans : mais il ne paraît pas qu'elle ait eu les jambes incurvées et les épiphyses volumineuses.

Ses premières dents furent si tardives, qu'à 10 ans Mlle X... n'a-

vait que deux incisives à chaque mâchoire et une molaire à gauche ; elle a parfaitement le souvenir que ce retard de la dentition était l'objet des moqueries de ses camarades de pension ; à ces 5 dents se borna sa première dentition qui fit place aux dents actuelles. Elles sont ternes, petites, mal plantées, en nombre normal cependant, mais anormalement distantes les unes des autres, non point en raison de l'hypérostose du bord alvéolaire, — il a ses dimensions normales, — mais à cause d'une atrophie des dents qui a toujours existé.

Mlle X... a des règles profuses, durant 8 jours, sans qu'on trouve dans l'examen utérin la cause de ces véritables ménorrhagies.

OBSERVATION XI. — (Communiquée par M. le Dr BROWN (de Bancup) et parue dans le *Medical chronicle*, vol. XI, 1889-90, page 463).

W. I. S..., âgé de 29 ans, marié, a été soumis à mon observation pendant 12 ans environ, bien que je ne l'aie jamais soigné. Au mois de novembre dernier je remarquai une difformité tellement grande que je le priai de me permettre de l'examiner. Voici quels sont les points principaux de mon examen. A l'âge de 9 ans, le maxillaire inférieur était plus large que normalement. Cette tuméfaction crût d'une manière lente et indolore jusqu'à la 13<sup>e</sup> année. A cette époque, l'hypertrophie des os maxillaire et malaire devint plus marquée. De 16 à 34 ans la marche fut plus rapide, mais elle parut se ralentir dans ces derniers temps.

Le malade a toujours joui d'une bonne santé et a pu continuer sa profession de muletier. Son visage, en ce moment, est très élargi et par conséquent très difforme. Il n'est pas symétrique, la narine gauche est beaucoup plus large que la droite, tandis que la branche droite du maxillaire inférieur est plus large que la gauche. Dans l'espace de 4 ou 5 ans, ce gonflement a gagné l'orbite, le nez et la bouche. Les cavités orbitaires sont rétrécies, donnant lieu à une exophthalmie des deux yeux, en particulier de l'œil gauche. La cavité buccale est diminuée par suite de l'énorme hypertrophie des deux sinus. Cependant les mouvements des mâchoires sont normaux et la mastication et la déglutition s'opèrent sans aucune difficulté. La voix

est un peu couverte. La langue n'est pas épaissie. Le goût, la vue et l'ouïe ne sont pas altérés. La peau qui recouvre l'os malaire gauche est très serrée et comme congestionnée. Les cartilages du nez ne sont pas élargis. Le corps de l'os hyoïde est plus gros du côté droit que du gauche. Les os du crâne sont intacts.

La taille du malade est de 5 pieds 7 pouces : il ne pèse que 119 livres. Il a une gonorrhée depuis 6 ans mais il ne porte aucune trace de syphilis. Son père et sa mère sont vivants, jouissent d'une bonne santé, et n'offrent aucune manifestation de cancer et de maladie constitutionnelle. Le malade était leur seul enfant.

Dans les *Transactions of the pathological Society of London*, M. Bickersteth (de Liverpool) a décrit un cas, sous le titre de « *Maladie particulière des os du crâne, de l'os hyoïde et du péroné* ». Dans ce cas, c'est à 14 ans que l'on observa l'hypertrophie des os de la face. Le malade mourut à 34 ans. Les cavités orbitaire, nasale et buccale étaient diminuées et les quatre dents de sagesse étaient absentes, ce qui constitue une remarque importante et rend plus intelligible l'étiologie de cette tuméfaction. Chez mon malade, les dents de sagesse manquaient également. L'absence de ces dents et la vascularisation plus grande qui devait favoriser leur développement, ont été une cause permanente de l'hypertrophie simple des rebords alvéolaires. Le cas actuel est sans doute une hypertrophie simple due à un développement anormal des dents de la deuxième dentition.

Un cas intéressant de léontiasis ossea du maxillaire est rapporté dans les *Transactions of the clinical Society* pour 1889, par J. Blaud Sutton J. R. C. S. chirurgien à l'hôpital de Middlesex. Le malade avait 24 ans : sa taille était de 5 pieds. L'hypertrophie avait causé une exophthalmie et un épiphora. On ne signale ni l'absence, ni la présence de la dent de sagesse. Je ne connais aucun autre cas semblable dans la littérature médicale anglaise.

J'ai cru tout d'abord avoir affaire à un cas d'acromégalie ; mais il n'y avait pas d'hypertrophie des mains et des pieds et surtout on ne remarquait pas cet accroissement énorme des tissus recouvrant les os de la face.









---

Imp. G. Saint-Aubin et Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne), 30, Passage Verdeau, Paris.

---